LXX REUNIÓN ANUAL DE LA
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEUROLOGÍA
Sevilla, 20 a 24 de noviembre de 2018

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

COMUNICACIONES ORALES

Ataxias

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO TRANSVERSAL DE LAS ATAXIAS Y PARAPARESIAS ESPÁSTICAS HEREDITARIAS EN ESPAÑA EN EL AÑO 2018

Ortega Suero, G. [1]; Abenza, M.J. [2]; Arpa Gutiérrez, F.J. [3]; Rouco, I. [4]; Posada, I. [5]; Rodríguez de Rivera, F.J. [6]; Sánchez Rodríguez, A. [7]; Serrano Cárdenas, K.M. [7]; Infante, J. [7]; Vadillo, A. [1]; Campos Rodríguez, I. [4]; Bataller, L. [8]; Fernández García de Eulate, G. [9]; López de Munain, A. [9]; Mir, P. [10]; Pardo, J. [11]; Sobrido, M.J. [12]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M. I.; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 9. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 10. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 11. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 12. Servicio de Neurogenética. Fundación pública galega de Medicina Xenómica

Objetivos: Las Ataxias (A) y Paraparesias Espásticas Hereditarias (PEH) son síndromes neurodegenerativos de base genética altamente heterogénea. Con una prevalencia de unos 20 enfermos/100.000 habitantes para las ataxias y 1,2-9,6/100.000 en PEH, se consideran enfermedades raras. Sin embargo, su prevalencia real en España es desconocida. Nos proponemos conocer la prevalencia de APEH y su distribución en España.

Material y métodos: Estudio transversal, multicéntrico, descriptivo retrospectivo de pacientes con APEH, con y sin confirmación genética, durante 2018 en España. Se analizarán las variables: número de paciente, código de familia, centro de referencia, fecha de nacimiento, sexo, diagnóstico molecular/ausencia del mismo, edad de inicio, síndrome clínico. Los datos serán tratados de forma agrupada y anonimizada. Análisis estadístico mediante "SPSS" de IBM.

Resultados: Se han recogido 456 APEH hasta mayo 2018. 112 PEH, con gen desconocido en 50 (44,6%) e identificado en 62 (55,35%), siendo el subtipo más frecuente SPG4, seguido de SPG7 y SPG10. 344 pacientes con A, gen desconocido en 102 (29,65%), identificado en 242 (70,3%). En el grupo de herencia recesiva la más frecuente fue la Ataxia de Friedreich, seguida de la SCAR8, y en el dominante la SCA3/MJD seguido de la SCA2 y la Ataxia Episódica tipo-2.

Conclusión: Conocer las variantes genéticas patogénicas identificadas en APEH de las diferentes regiones es fundamental para orientar protocolos diagnósticos e interpretar resultados. Esta información es necesaria poder desarrollar políticas sanitarias, dotar unidades de referencia con criterios adaptados a las necesidades, identificar estrategias de investigación, planificar ensayos clínicos y organizar un abordaje eficiente de este grupo de patologías.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA, NEUROPATOLÓGICA Y GENÉTICA DE LA ATAXIA ESPINOCEREBELOSA TIPO 37 (SCA37)

Serrano Munuera, M.C. [1]; Corral Juan, M. [2]; Rábano Gutiérrez, A. [3]; Roig Arnall, C. [4]; Cota-González, D. [2]; Segarra Roca, A. [2]; Cano Orgaz, A.T. [5]; Ispierto, L. [2]; Adarmes, A.D. [6]; Méndez-del-Barrio, C. [6]; Jesús, S. [6]; Mir, P. [6]; Volpini Bertrán, V. [7]; Alvarez Ramo, R. [8]; Sánchez, I. [2]; Matilla-Dueñas, A. [9]

1. Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu; 2. Unidad de Neurogenética funcional y traslacional, Departamento de Neurociencias. Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud Germans Trias i Pujol (IGTP); 3. Departamento de Neuropatología y Banco de Tejidos. Fundación CIEN, Instituto de Salud Carlos III; 4. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 7. Centro de Diagnóstico Genético Molecular (CDGM). Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL); 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 9. Unidad de Neurogénetica funcional y traslacional, Departamento de Neurociencias. Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud Germans Trias y Pujol (IGTP) UAB

Objetivos: Las ataxias espinocerebelosas autosómicas dominantes (SCA) son enfermedades heterogéneas desde el punto de vista clínico y genético. Nuestro grupo describió la SCA37 asociada a una región genómica en el cromosoma 1p32. En este estudio ampliamos el

fenotipo clínico y los estudios neuropatológicos e identificamos la mutación subyacente en cuatro familias españolas.

Material y métodos: Administramos un protocolo seriado (seguimiento: 10 años) en dos familias con SCA37; recogemos retrospectivamente los datos de otras dos familias (total: 25 sujetos enfermos). Realizamos estudios volumétricos por RM de cerebelo (5 enfermos, 3 sujetos pre-sintomáticos, protocolo CERES). Investigamos la neuropatología de cerebro y medula cervical de enfermos fallecidos. Analizamos 60 muestras de ADN (25 enfermos, 35 asintomáticos) incluyendo estudios de ligamiento, secuenciación genómica y genotipado.

Resultados: Nuevos hallazgos clínicos: oscilopsia en algunos enfermos, pérdida del volumen de cerebelo en RM de enfermos, y exclusivamente del vermis en dos sujetos pre-sintomáticos. Nuevos hallazgos neuropatológicos: pérdida de inmunoreactividad de calbindina en las células P remanentes, arborización dendrítica aberrante, presencia de múltiples gránulos perisomáticos ubiquitinados con inmunotinción para DAB1, identificación de una subpoblación ectópica de células de Purkinje en la corteza cerebelosa. Nuevos hallazgos genéticos: la mutación ATTTC inestable en el genDAB1 es la causante de la enfermedad y ocasiona desregulación de la señalización de la ruta Reelin-DAB1 implicada en la migración de las células P.

Conclusión: El fenotipo de SCA37 puede incluir oscilopsia, la pérdida de volumen del vermis puede ser un signo precoz en SCA37 y la inserción ATTTC en el gen DAB1 es la causa genética de la enfermedad.

ATAXIA Y PARAPARESIA ESPÁSTICA ASOCIADA A MUTACIONES EN EL GEN POLR3A

Serrano Cárdenas, K.M. [1]; Sánchez Rodríguez, A. [1]; Martín Gurpegui, J.L. [1]; Corral Juan, M. [2]; Farré Rivas, X. [2]; García García, A. [3]; Marco de Lucas, E. [4]; Berciano Blanco, J.Á. [1]; Matilla Dueñas, A. [2]; Infante Ceberio, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Las mutaciones en el gen POLR3A son una causa descrita recientemente de paraparesia espástica hereditaria y ataxia cerebelosa. Nuestro objetivo es describir las características clínicas y genéticas en seis sujetos pertenecientes a tres familias españolas con mutaciones en el gen POLR3A.

Material y métodos: Los pacientes se identificaron a partir de la realización de un panel genético. Se llevó a cabo un examen clínico, de imagen RMN y neurofisiológico.

Resultados: Todos los afectos eran heterocigotos compuestos para mutaciones en el gen POLR3A. La mutación más frecuente, presente en todos los casos fue la 1909+22G>A cuya patogenicidad es conocida. Las tres mutaciones restantes no habían sido descritas con anterioridad pero el análisis bioinformático y el de segregación confirmaron su probable patogenicidad. La edad media de inicio de los síntomas fueron los 22 años (10-30). Dos de los pacientes presentaban un fenotipo de paraparesia espástica y los cuatro restantes de ataxia espástica con temblor cinético y postural en miembros superiores. La RMN mostró atrofia espinal en todos los casos e hiperseñal del pedúnculo cerebeloso superior (PCS) en uno de los casos. Todos los pacientes mostraron alteración en los PESS y los PEM en el registro neurofisiológico.

Conclusión: Las mutaciones en el gen POLR3A son una causa probablemente frecuente de ataxia y paraparesia espástica recesiva de inicio precoz. Describimos nuevas mutaciones en dicho gen asociadas a este fenotipo.

QUIEN SABE LO QUE BUSCA, ENTIENDE LO QUE ENCUENTRA. MUTACIONES INTRÓNICAS EN NIEMANN-PICK C

Ollero Ortiz, A. [1]; Castro Fernández, C. [2]; Lopez De Frutos, L. [3]; Dominguez Luengo, M.C. [4]; Gascon Bayarri, J. [5]; Fernández, V. [4]; Cebolla Sanz, J.J. [3]; Aguiar Fernández, P. [6]; Sanchís Sanz, G. [7]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 2. Grupo de Neurogenética. Instituto de Investigaciones Sanitarias De Santiago de Compostela.; 3. Unidad de Investigación Traslacional (UIT). Fundación para el Estudio y Terapéutica de la Enfermedad. Hospital Universitario Miguel Servet; 4. CIBBIM-Nanomedicina. CIBER-ER.Institut de Recerca. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 6. Grupo de imagen Molecular y Física médica. Instituto de Investigaciones Sanitarias De Santiago de Compostela.; 7. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de la Serrania de Ronda

Objetivos: La enfermedad de Niemann-Pick tipo C (NPC) es una enfermedad lisosomal autosómica recesiva debida a variantes en los genes NPC1 y NPC2. Presentamos un caso con fenotipo clínico-bioquímico clásico pero con dificultades para determinar el genotipo.

Material y métodos: Mujer de 35 años sin antecedentes familiares ni personales. Debuta con 23 años con trastorno depresivo refractario a tratamiento. Los 12 años siguientes desarrolla progresivamente deterioro cognitivo frontal, disartria, limitación de mirada vertical inferior, bradicinesia, ataxia cerebelosa, distonía, disfagia y crisis generalizadas-mioclónicas. Estudio con analíticas, LCR, electroencefalograma, electromiografía y biopsia muscular normal. Atrofia e hipometabolismo cortico-cerebeloso en neuroimágen-PET y afectación severa de ganglios basales izquierdos en SPECT-123I-FPCIT. Diagnosticada como posible atrofia multisistémica tipo cerebelosa. Se objetiva hepatoesplenomegalia.

Resultados: Los marcadores clásicos de NPC (Quitotriosidasa, CCL18/PARC y 7 ceto-colesterol) aparecían elevados. La tinción de Filipina reveló el patrón clásico de la enfermedad. Se realizó secuenciación convencional de RNAm de ambos genes identificando la variante p.V1165M en heterocigosis en el gen NPC1, pero sin encontrar una segunda variante. Ante la alta sospecha se continuó midiendo la Liso-esfingomielina-509 revelando valores patológicos. Al secuenciar el ADN del gen, aparece una variante intrónica previamente clasificada en la literatura como patogénica (cc.1554-1009G>A), cerrando el diagnóstico de la paciente.

Conclusión: La baja incidencia en la población, heterogeneidad clínica, solapamiento fenotípico y complejidad en la detección de

ciertas variantes genéticas dificultan el diagnóstico de NPC. En casos con alta sospecha clínica, bioquímica y patológica de NPC en portadores afectos de una única mutación, la secuenciación de intrones puede ser una aproximación diagnóstica efectiva.

CORRELACIÓN GENOTIPO-FENOTIPO EN PARAPARESIA ESPÁSTICA COMPLICADA CON ADELGAZAMIENTO DEL CUERPO CALLOSO

Adarmes Gómez, A.D. [1]; Jesús Maestre, S. [1]; Macias Garcia, D. [2]; Méndez del Barrio, C. [1]; Carrillo Garcia, F. [1]; Gómez Garré, P. [1]; Mir Rivera, P. [1]

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

Objetivos: Describir el fenotipo de pacientes con paraparesia espástica complicada asociada a adelgazamiento del cuerpo calloso (HSP-TCC) con diagnóstico molecular confirmado

Material y métodos: Seleccionamos a los pacientes en seguimiento en nuestra unidad con diagnóstico de paraparesia espástica complicada con adelgazamiento del cuerpo calloso. Tras realizar protocolo diagnóstico, analizamos variables clínicas, radiológicas y moleculares, realizando descripción fenotípica y genotípica

Resultados: Incluimos cuatro casos, tres de ellos con inicio de la clínica en la infancia y uno con inicio en la edad adulta, dos casos con historia familiar positiva con hermanos afectos, y solo en un caso historia de consanguinidad. Identificamos el diagnóstico molecular en todos ellos: 2 casos con mutaciones en heterocigosis compuesta en gen SPG11, 1 caso con mutación en homocigosis en gen DDHD2 (SPG54), 1 caso con mutación en heterocigosis compuesta en GBA2 (SPG46). Todos los casos presentaban espasticidad marcada en miembros inferiores y déficit intelectual, el caso de SPG46 mostraba un cuadro cerebeloso marcado y polineuropatía axonal, y un caso de SPG11 asoció parkinsonismo con SPECT FP-CIT patológico. En RM de cráneo todos ellos mostraban adelgazamiento del cuerpo calloso, siendo más marcada en casos de SPG54 y SPG11, presentando además hiperintensidad en astas frontales de ventrículos laterales denominadas "orejas de lince".

Conclusión: La paraparesia espástica constituye un grupo heterogéneo de enfermedades, lo que dificulta la orientación diagnóstica, por lo que signos radiológicos como el adelgazamiento del cuerpo calloso puede ser un dato útil en el proceso diagnóstico. Hasta donde sabemos, describimos los primeros casos de SPG46 y SPG54 en España

ESPECTRO CLÍNICO DE LA LEUCODISTROFIA HIPOMIELINIZANTE ASOCIADA A POLIMERASA III

Camacho Salas, A. [1]; Llamas Velasco, S. [1]; Núñez Enamorado, N. [2]; Martínez de Aragón Calvo, A. [3]; Quesada Espinosa, J.F. [1]; Fernández Marmiesse, A. [4]; García Hoyos, M. [5]; Simón De las Heras, R. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Sección de Neurología Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Sección de Neurorradiología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Genética. Neuromegen; 5. Servicio de Genética. Imegen

Objetivos: Las mutaciones recesivas en genes que codifican subunidades de la RNA polimerasa III (Pol III) se asocian a hipomielinización cerebral. La leucoencefalopatía suele debutar en la infancia en forma de regresión neurológica y ataxia, pero la expresividad clínica es variable, como ilustran los siguientes casos.

Material y métodos: Son 4 pacientes diagnosticados genéticamente mediante secuenciación masiva, tras un amplio estudio metabólico y neurofisiológico. Todos presentan en RMN craneal una hipomielinización cerebral, con hipointensidad en T2 en núcleo ventrolateral talámico y radiaciones ópticas.

Resultados: Caso 1: Varón de 14 años con mutación en homocigosis en POLR3B (c.496+3A>G). Presenta retraso psicomotor desde el primer año. Su fenotipo es de hipomielinización central con temblor y ataxia. Tiene deficiencia cognitiva, epilepsia sintomática y no ha adquirido la marcha. Caso 2: Niño de 10 años con mutación en POLR3A (c.2376_2377delAT y c.2081G>A). Consulta a los 6 años por retraso del lenguaje y dificultades en la coordinación visomotora. Se ha mantenido estable y su capacidad cognitiva es normal. Caso 3: Niña de 8 años con mutación en POLR1C (c.193A>G y c.836G>A). Consultó con 6 años por dificultades visoperceptivas y capacidad cognitiva límite. No ha progresado en 2 años. Caso 4: Mujer de 52 años con mutación en homocigosis en POLR3A (c.367_369del). Presenta un trastorno de la marcha de años de evolución con espasticidad y atáxica. Asocia deterioro cognitivo leve.

Conclusión: La sospecha clínica de leucoencefalopatía asociada a Pol III se apoya en los hallazgos característicos de neuroimagen. El curso suele ser progresivo, pero excepcionalmente hay casos pauci/asintomáticos hasta la adolescencia/edad adulta.

ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK C VARIANTE DE EXPRESIÓN CLÍNICA TARDÍA: ¿UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA?

Guillén Martínez, V.; Calle Calle, R.; Herrera García, J.D.; Pérez Navarro, M.J.; Escamilla Sevilla, F.; Carnero Pardo, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: La enfermedad de Niemann-Pick C (NP-C) es un trastorno neurodegenerativo asociado a la presencia en homozigosis o heterozigosis compuesta de mutaciones patogénicas en los genes NPC1 y NPC2. El diagnóstico se realiza con el test de Filipin que muestra acúmulos lipídicos en >80% de los fibroblastos cultivados (normal <5%); algunas mutaciones se asocian a un acúmulo intermedio (NP-C variante) que excepcionalmente pueden asociarse también a un estado heterozigoto. La expresión clínica es variada e incluye síntomas viscerales, neurológicos y psiquiátricos que pueden aparecer a cualquier edad aunque es excepcional su aparición tardía. Nuestro objetivo es describir tres pacientes heterozigotos para mutaciones patogénica de NP- C con manifestaciones clínicas variadas compatibles con NP-C variante de aparición en la sexta década.

Material y métodos: Descripción y videofilmación de casos clínicos.

Resultados: Caso 1 (Mutación pQ775P, test de filipin >80%): cuadro

progresivo de ataxia, parálisis supranuclear de la mirada, disartria/disfagia, deterioro cognitivo y alteraciones conductuales asociado a esplenomegalia con mejoría parcial tras el inicio del tratamiento con miglustat. Caso 2 y 3 (hermanos, mutación p.Asn222Ser): cuadro de temblor mixto, deterioro cognitivo, alteraciones conductuales y hepatomegalia con elevación de transaminasas. El caso 2 (filipin 9.8%) ha tenido un curso progresivo y requirió estimulación cerebral profunda para control del temblor que era invalidante. El caso 3 (filipin normal, 1%) muestra una afectación muy discreta.

Conclusión: La aparición tardía de trastorno del movimiento, alteraciones cognitivo/conductuales y hepato o esplenomegalia, obliga a considerar la posibilidad de NPC-variante.

ATAXIA CEREBELOSA. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE HOSPITALARIA DE PACIENTES

Campos Rodríguez, I.; Segurola Olaizola, J.; Gonzalez Pinto Gonzalez, T.; Moreno Estebanez, A.; Agirre Beitia, G.; Rouco Axpe, I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Estudio descriptivo en base a género, edad y etiología de un grupo de 172 pacientes que presentan ataxia cerebelosa (AC)

Material y métodos: Revisión de 460 pacientes de la consulta de ataxias entre septiembre/2009 y mayo/2018.

Resultados: El 41% de los pacientes presenta una AC hereditaria, siendo imposible de filiar molecularmente un 56.3%. Los diagnósticos principales con patrón de HAD son la SCA3 (40%) y SCA7 (3%), de HAR la FRDA (30%) y AOA2 (20%) y en la H. ligada a X destaca la FXTAS (80%). Las principales causas de las AC secundarias (31.4%) son el abuso de alcohol (30%) y S. paraneoplásicos (14.8%). En cuanto a las degenerativas (27.3%), la ILOCA es la más frecuente (42.5%) seguida de la AMS-C (23.4%). Los grupos están repartidos equitativamente en cuanto a género, siendo también la ILOCA la patología más frecuente en mujeres (12.8%) y el abuso de alcohol en los hombres (12.3%). Por franja etaria el grupo más cuantioso es el de mayores de 50 años (52.9%) y se repite la ILOCA como la enfermedad más filiada (19.8%). En el intervalo de 20-50 años (24%) predomina la SCA3 (12.5%) seguida de la AMS (10%). En jóvenes como era de esperar predomina la etiología con patrón HAR como la FRDA (28.5%) y la AOA2 (21%).

Conclusión: En el 80% de los casos se pudo realizar un diagnóstico, subrayando la importancia de realizar un protocolo de estudio que rentabilice con la mayor tasa de éxito llegar al éste. Conocer a distribución de las distintas causas de AC permite el desarrollo de políticas sanitarias y de investigación que mejoren su abordaje.

ATAXIA DE FRIEDREICH, UNA ENFERMEDAD MULTISISTÉMICA

Rodríguez de Rivera Garrido, F.J. [1]; Reetz, K. [2]; Dogan, I. [2]; Hohenfeld, C. [2]; Didszun, C. [2]; Giunti, P. [3]; Mariotti, C. [4]; Durr, A. [5]; Boesch, S. [6]; Klopstock, T. [7]; Schöls, L. [8]; Giordano, I. [9]; Bürk, K. [10]; Pandolfo, M. [11]; Schulz, J.B. [2]; European Friedreich's Ataxia Consortium for Traslational Studies [12]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Department of Neurology. RWTH Aachen University; 3. Department of Molecular Neuroscience. UCL Institute of Neurology; 4. Unit of Genetics of Neurodegenerative and Metabolic Diseases. Fondazione IRCCS Istituto Neurologico Carlo Besta; 5. Genetic Department. Pitie-Salpetriere University Hospital; 6. Departmen of Neurology. Medical University Innsbruck; 7. Department of Neurology. University Hospital of the Ludwig-Maximilians-Universitat; 8. Department of Neurodegenerative Diseases. University of Tubingen; 9. Department of Neurology. Universitary Hospital of Bonn; 10. Department of Neurology. Philips Universitary of Marburg; 11. Laboratory of Experimental Neurology. Université Libre de Bruxelles; 12. Servicio de Neurología. European Friedreich's Ataxia Consortium for Traslational Studies

Objetivos: Proporcionar una evaluación sistemática de la amplia variabilidad clínica en la ataxia de Friedreich (FRDA), un trastorno multisistémico que se presenta principalmente como una ataxia aferente pero también con un complejo fenotipo de síntomas no ataxicos.

Material y métodos: Se utilizaron los registros de la base de datos del Consorcio Europeo para estudios traslacionales en Ataxia de Friedreich para los estudios translacionales (EFACTS). Se analizaron datos de la historia médica, las características clínicas y las tasas de frecuencia de las características fenotípicas con un foco en las diferencias entre la aparición típica y la aparición tardía de FRDA. Se utilizó el modelo de regresión logística para identificar predictores de la presencia de las características clínicas más comunes.

Resultados: Se incluyeron 650 pacientes con FRDA confirmada genéticamente. Las características clínicas más frecuentes no atáxicas fueron los movimientos oculares anormales (90.5%), escoliosis (73.5%), deformidades de los pies (58.8%), disfunción urinaria (42,8%), miocardiopatía e hipertrofia cardíaca (40,3%) y la disminución de la agudeza visual (36,8%). Menos frecuentes fueron la depresión (14,1%) y la diabetes (7,1%). La mayoría de estas características fueron más comunes en el grupo de inicio típico en comparación con el grupo de inicio tardío.

Conclusión: Estos resultados demuestran la naturaleza multisistémica de esta enfermedad neurodegenerativa que abarca la mayor parte del sistema nervioso central y periferico, musculoesquelético y cardiológico. Un conocimiento más profundo y profundo de esta rara y crónica enfermedad es muy relevante para la práctica asistencial y los diseños de ensayos clínicos.

DOS PACIENTES CON ARSACS EN GENERACIONES SUCESIVAS DE UNA MISMA FAMILIA SIN MEDIAR CONSANGUINIDAD. TRES NUEVAS MUTACIONES IDENTIFICADAS EN SACS

Uriarte Pérez de Urabayen, D.; Blanco Palmero, V.A.; Domínguez González, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Dentro de las ataxias heredodegenerativas se encuentran aquellas de herencia autosómica recesiva, siendo la ataxia de Friedreich el paradigma de las mismas y la más frecuente.

Material y métodos: Presentación caso clínico.

Resultados: La ataxia recesiva de Charlevoix Saguenay (ARSACS) fue descrita por vez primera en una región de Quebec con el mismo nombre. Se trata de una ataxia de comienzo en la infancia y herencia recesiva, con datos de piramidalismo, polineuropatía sensitiva desmielinizante e hipermielinización retiniana. En resonancia magnética secuencias T2-FLAIR, característicamente, se observan lesiones hipodensas lineales a la altura de la protuberancia. Se debe a mutaciones en la proteína sacsina codificada por el gen SACS en el brazo largo del cromosoma 13. Se han reportado casos distribuidos por toda la geografía mundial, si bien fuera del área endémica, las alteraciones retinianas son extremadamente infrecuentes. Presentamos dos pacientes (tía y sobrino) miembros de generaciones sucesivas de una misma familia (nacidos en la provincia de Extremadura) sin consanguinidad, con clínica (presentan alteración retiniana) y neuroimagen compatibles con ARSACS. Igualmente, en la exploración de los movimientos sacádicos verticales, se aprecia un signo llamado "round the houses" no reportado hasta el momento en esta entidad. Ambos pacientes son doble heterocigotos para el gen SACS, compartiendo únicamente una de las mutaciones. Ninguna está descrita previamente y generan un cambio en el marco de lectura de la proteína.

Conclusión: ARSACS tiene algunos datos clínicos y hallazgos en neuroimagen característicos, cuya conjunción en un paciente obliga a plantearse esta entidad dentro del diagnóstico diferencial de una ataxia espástica.

DELECIÓN PARCIAL DEL GEN ABCD1 COMO CAUSA DE PARAPARESIA ESPÁSTICA

Quintáns Castro, B. [1]; Ordóñez-Ugalde, A. [2]; Vélez, A. [3]; Sobrido, M.J. [1]

1. Grupo de Neurogenética. Instituto Investigación Sanitaria de Santiago (IDIS) y Grupo de Medicina Xenómica-CIBERER; 2. Unidad de Genética y Molecular. Laboratorio Biomolecular y Hospital de Especialidades José Carrasco Arteaga; 3. Servicio de Neurología. Corporación Médica Monte Sinaí

Objetivos: Introducción: La adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X es la enfermedad peroxisomal más frecuente. La forma mielopática se solapa clínicamente con las paraparesias espásticas (PE). Objetivo: Estudio clínico y molecular de un caso con sospecha clínica de adrenomieloneuropatía.

Material y métodos: Paciente de 32 años con PE de inicio en la segunda década y enfermedad de Addison (EA). Dos hermanos con EA, tío materno con un problema motor sin filiar y EA. Madre asintomática. Se realizó secuenciación Sanger y estudio de dosis del gen ABCD1 por MLPA. Confirmación con array CGH (aCGH) de genoma completo (CytoScan XON). Estudio secundario en un hermano del probando con EA.

Resultados: En la secuenciación convencional de ABCD1 no se observó amplificación de los exones 3 al 10. El estudio de dosis génica identificó una deleción de los exones 3-10, confirmada con aCGH. La misma deleción estaba presente en el hermano del paciente.

Conclusión: Confirmamos que el paciente presenta adrenomieloneuropatía por mutación en ABCD1. Las deleciones son poco frecuentes en este gen (3-5% del total de mutaciones identificadas). En varones, la ausencia de amplificación debe hacer sospechar que exista una deleción, mientras que en mujeres, una deleción puede pasar desapercibida debido a la amplificación del alelo normal. Es recomendable el análisis exhaustivo del gen ABCD1 tanto en varones como en mujeres con PE cuando no se pueda excluir la herencia ligada a X, dadas las importantes implicaciones para el asesoramiento genético y potencial orientación terapéutica. El empleo del aCGH CytoSCAN_XON puede ser útil para identificar deleciones génicas parciales de forma masiva.

Cefaleas I

HABITUACIÓN EVALUADA MEDIANTE ALGOMETRÍA COMO MARCADOR DE RESPUESTA A ONABOTULINUM-TOXINA

García Azorín, D.; Ruiz Piñero, M.; Martínez, B.; Sierra, A.; Guerrero Peral, A.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La ausencia de habituación se considera marcador de migraña crónica. Pretendemos evaluar si es posible determinarla mediante algometría y su posible papel como predictor de respuesta clínica.

Material y métodos: Estudio prospectivo mediante cohorte de pacientes con diagnóstico de migraña crónica según criterios IHS, con indicación de tratamiento mediante OnabotulinumtoxinA. Determinamos el umbral de sensibilidad a la presión mediante algometría según sistema 10:20, realizando 3 determinaciones por punto separadas 1 segundo y evaluando si en sucesivas mediciones, el umbral aumentaba o disminuía, considerándose habituación el aumento progresivo. Se evaluó de manera basal y 1 mes tras la administración de Onabotulinumtoxin según protocolo PREEMPT. Se recogieron variables sociodemográficas y clínicas. Se representó gráficamente el cambio medio en mapas según topografía y grado de cambio respecto de la determinación basal.

Resultados: Participaron 42 pacientes, 90,5% mujer, de 43,7 años. De manera basal un 88,1% no presentaba habituación y un 47,6% mostró disminución del umbral. Se observó cambio estadísticamente significativo del patrón de habituación en las regiones FP1, FP2, FPz, Fz, O1, O2, Oz, Cz, P3 y P4. Los pacientes que tuvieron un patrón de habituación refirieron un descenso de días de migraña y consumo de medicación de 14,7 y 13,1 días respectivamente, frente a los que no habituaron: 7,3 y 3,6 (p=0,06 y 0,05).

Conclusión: Tras la administración de OnabotulinumtoxinA se observó un cambio en el patrón de habituación en las regiones que topográficamente coinciden con su infiltración. En los pacientes con mejoría clínica se observó un umbral creciente de sensibilidad a la presión.

INTEGRIDAD DE LA VÍA NOCICEPTIVA DEL TRIGÉMINO Y SUS CONEXIONES BULBARES EN PACIENTES CON CEFALEA TIPO MIGRAÑA EPISÓDICA

Vinueza Buitrón, P. [1]; Rodriguez Mena, D. [2]; Boada Cuellar, J.L. [2]; Montes Peña, V.J. [2]; Santos Lasaosa, S. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Juan de Dios (Zaragoza); 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Comparación de las latencias en estimulación nociceptiva trigeminal en el reflejo del parpadeo (RPn) entre controles sanos y pacientes con diagnóstico de migraña episódica (ME) para determinar las diferencias en habitación.

Material y métodos: Controles vountarios sanos y pacientes con diagnóstico de ME procedentes de la consulta de Cefaleas. 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 umbrales sensitivos (US) y umbrales de dolor (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 en 3 bloques de 5 barridos. Análisis con IBM statistics SPSSv22.0.0, U de Mann Whitney, Chi cuadrado y T Student según corresponda.

Resultados: 16 controles (7 mujeres, 9 hombres), edad media de 32 años (IC95% 29.2-35.7), y 18 pacientes con diagnóstico de migraña episódica (15 mujeres, 3 hombres), edad media 33,6 años (IC95% 27.77-39.42). Los controles presentan una prolongación progresiva de las latencias con correlación positiva ($p<0,05$), a diferencia de los casos, en los cuales no hay prolongación, y su correlación es 0 o incluso negativa.

Conclusión: Los pacientes con ME no presentan habituación a estímulos nociceptivos repetitivos a diferencia de los controles sanos.

LA FRECUENCIA Y LA INTENSIDAD PERO NO EL TIPO DE EJERCICIO FÍSICO SE RELACIONAN CON LA FRECUENCIA DE CEFALEA EN LA POBLACIÓN

González Menacho, J.; Ramos Fabra, M.; Galiana Talavera, E.; Perelló Viola, N.; Prieto González, T.; Rubio Pérez, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Analizar posibles relaciones entre frecuencia, intensidad y tipo de deporte y padecer cefalea, en una muestra de población general.

Material y métodos: Estudio prospectivo transversal sobre 2 grupos de sujetos: grupo DEP (deportistas en alguno de los 2 clubs polideportivos de nuestra ciudad), y grupo SED (personas sedentarias accedidas en espacio público). Entrevista semiestructurada para obtener datos demográficos, clínicos, e historia de cefalea. Análisis de VCP-A (variación de tasa de cefalea previa a actual) por grupos.

Resultados: Se entrevistó a 258 personas (Edad 43,1±14,1 años, 50% mujeres): grupo DEP 197 individuos, grupo SED 61. Sin diferencias en edad, proporción de mujeres o índice de masa corporal (IMC) entre grupos; pero más ronquido nocturno, depresión, y alergias en SED vs DEP. La proporción de personas con cefalea habitual actual fue mayor en SED vs DEP (75,0% vs 48,7%, $p<0,001$) aunque ambos grupos tenían igual frecuencia de de cefalea previa (84,4% vs 86,9%). VCP-A: -9,4% en SED, -38,2% en grupo DEP. Un 38% de los individuos sin cefalea actual caminan más de 60 minutos, frente a un 21,9% de individuos con cefalea.

Conclusión: La proporción de sujetos que tenían cefalea previa pero no actual es 4 veces mayor aproximadamente en grupo DEP que en SED. La frecuencia semanal y el tiempo diario de actividad deportiva se asocian de manera inversamente proporcional e independiente a la aparición de cefalea. Caminar más tiempo se asocia a menor prevalencia de cefalea. No hemos encontrado relación entre tipo de deporte y proporción de casos de cefalea.

SEGURIDAD Y EFICACIA DEL BLOQUEO DE RESCATE DEL NERVIO DENTARIO INFERIOR

Castillo Álvarez, F.; Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutierrez Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Pérez Imbernón, J.M.; Colina Lizuain, S.; Marzo Sola, M.E.; Hernando de la Barcena, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad en infiltraciones del nervio dentario inferior como tratamiento de rescate en una consulta de cefaleas.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de infiltraciones del dentario inferior en nuestra consulta de cefaleas. Se recogen antecedentes, datos demográficos, de seguridad y efectividad. Consideramos efectiva la desaparición del dolor antes de 2 horas y no reaparición en 24h.

Resultados: Se han infiltrado 9 pacientes, 5 se habían infiltrado previamente otros nervios, 7 mujeres, edad 59,9±16,3, tratamiento con 2,1±0,6 fármacos. Indicación: 8 neuralgias trigémino (3 de tercera rama, 5 de 2-3 rama, 6 idiopáticas, 1 EM, 1 meningioma ángulo pontocerebeloso) y 1 cefalea en racimo. Se han realizado 21 infiltraciones (2,3±1,5/paciente, 1-5). Se han utilizado en 17 (80,95%) casos lidocaína, 3 (14,29%) lidocaina+betametasona, 1 (4,76%) bupivacaina. En 17 (80,95%) se bloqueo otro nervio y en 8 (38,09%) se infiltró toxina botulínica No se registró ningún efecto adverso asociado a la infiltración del dentario inferior, salvo la propia anestesia. La infiltración fue efectiva en 11/21 (52,38%), en las 4 que no hubo bloqueo concomitante solo 1/4 (25%) efectiva, los 3 casos con lidocaína+betametasona fueron inefectivos. Efectividad por subgrupos en pacientes tratados solo con lidocaina: +otro bloqueo 10/14 (71,42%); +toxina 6/8 (75%); +toxina+otro bloqueo 5/6 (83.3%) pacientes

Conclusión: La infiltración del dentario inferior es segura y puede ser alternativa eficaz en pacientes refractarios a otros tratamientos, especialmente cuando se utiliza junto a toxina botulínica y con bloqueo concomitante de otros nervios faciales. Estos resultados deben ser confirmados en estudios de diseño prospectivo con mayor número de pacientes.

ESTUDIO MIGREX: IMPACTO DE LA MIGRAÑA Y FUNCIÓN SEXUAL

Torres Ferrus, M. [1]; Lopez Veloso, A.C. [2]; Gonzalez Quintanilla, V. [3]; Gonzalez Garcia, N. [4]; Díaz de Teran Velasco, J. [5]; Gago Veiga, A. [6];

Ruiz Piñero, M. [7]; Camiña Muñiz, J. [8]; Mas Sala, N. [9]; Gallardo López, V.J. [10]; Pozo Rosich, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Juan de Alicante; 8. Servicio de Neurología. Quirónsalud - Clínica Rotger; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu - Althaia; 10. Servicio de Neurología. Vall d'Hebrón Institut de Recerca

Objetivos: Determinar la prevalencia de disfunción sexual en una muestra de pacientes con migraña y su relación con las características, comorbilidades y percepción subjetiva de impacto en esfera sexual.

Material y métodos: Estudio multicéntrico en consultas especializadas de cefalea. Se incluyeron pacientes con migraña según ICHD-3. Mediante encuesta anónima se recogió información demográfica, antecedentes personales, comorbilidades, Escala de Experciencia Sexual de Arizona (ASEX), Escala de Ansiedad y Depresión Hospitalaria (HADS) y preguntas subjetivas sobre impacto de migraña en actividad sexual. Se realizó un análisis univariante y de regresión logística.

Resultados: Se incluyeron 306 pacientes: mujeres 85,6%, edad media 42,3±11,1 años. El 62,1% presentaba frecuencia cefalea <15 días al mes, 77,5% tomaba tratamiento preventivo, 24,3% cumplía criterios de abuso de analgésicos. Subjetivamente el 62,2% de los pacientes consideraba que la migraña interfería en su función sexual y el 41,8% presentaba disfunción sexual según escala ASEX, con una concordancia débil (coeficiente kappa= 0,17). La presencia de disfunción sexual se correlacionó significativamente con mayor edad, sexo femenino, mayor frecuencia de cefalea, uso de tratamiento preventivo, abuso de analgésicos, presencia de ansiedad, depresión, fibromialgia y puntuaciones anormales de escala HADS (p<0,05). Sólo la edad [OR:0,33 (0,14-0,75) p=0,009], sexo femenino [OR:1,06 (1,03-1,09) p>0,001] y puntuaciones anormales en escala HADS-depresión [OR:1,19 (1,12-1,27) p>0,001] se correlacionaron con disfunción sexual en el análisis multivariante.

Conclusión: La disfunción sexual es frecuente en pacientes que acuden a consultas especializadas de cefalea. La frecuencia de la cefalea o el uso de preventivos no se asocia de forma independiente a la presencia de disfunción sexual.

ENCUESTA NACIONAL SOBRE LA PREVALENCIA DE PERIODONTITIS EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Leira Feijóo, Y. [1]; Pozo Rosich, P. [2]; Torres Ferrús, M. [3]; Orlandi, M. [4]; Láinez, J.M. [5]; Álvaro, L.C. [6]; Monzón, M.J. [7]; Guerrero, Á. [8]; García Azorín, D. [8]; Belvís, R. [9]; González Oria, C. [10]; Gago Veiga, A.B. [11]; Latorre, G. [12]; Santos, S. [13]; Cuadrado, M.L. [14]; Blanco, J. [15]; Leira, R. [16]; D'Aiuto, F. [4]

1. Periodontology Unit, University College of London (UK) y Unidad de Periodoncia, Facultad de Odontolo. UCL Eastman Dental Institute and Hospital e Grupo de Investigación OMEQUI, Instituto de Investigació; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Vall d'Hebron; 4. Periodontology Unit, University College London. UCL Eastman Dental Institute and Hospital; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Basurto; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 8. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 9. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau,; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Princesa; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 13. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 14. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 15. Unidad de Periodoncia, Facultad de Odontolo. Grupo de Investigación OMEQUI, Instituto de Investigació; 16. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Investigar la prevalencia de la periodontitis en migrañosos en España.

Material y métodos: Se realizó una encuesta en pacientes consecutivos diagnosticados de migraña que atendieron 12 Unidades de Cefaleas españolas. El diagnóstico de periodontitis se determinó mediante la administración de un cuestionario validado. Además, se registraron variables sociodemográficas así como información médica.

Resultados: Se incluyeron a 651 migrañosos. En general, 327 migrañosos presentarion periodontitis (50.2%). Migrañosos con periodontitis fueron significativamente mayores y presentaron una historia previa de fibromialgia, estrés, ansiedad, depresión y alodinia (todos P<0,01). Además, estos pacientes consumieron más topiramato como tratamiento preventivo de migraña (P=0,008), analgésicos simples como tratamiento agudo de la migraña (P<0,001) en comparación con migrañosos sin periodontitis así como realizaban menos actividad física y tenían un menor nivel educacional (ambos P<0,001). La prevalencia de periodontitis fue significativamente mayor en migrañosos crónicos que en episódicos (53,9% vs. 44,6%, P=0,019).

Conclusión: La prevalencia de periodontitis fue mayor en migrañosos que en la población general en España (38.4%). Además, la presencia de periodontitis fue más evidente en pacientes con migraña crónica. Financiado parcialmente con FIS del ISCIII (PI15/01578).

REGISTRO DE EFECTOS ADVERSOS Y FRACASO TERAPÉUTICO EN MIGRAÑA MEDIANTE SUPLEMENTOS DE DAO

González Menacho, J. [1]; Abenza Barberá, L. [1]; Chía Bouzo, M. [1]; Garrido Arenas, D. [2]; Gómez Fernández, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Pese a los anuncios en medios de comunicación sobre la eficacia de suplementos de DAO en pacientes con migraña, no han

sido publicados hasta la fecha los detalles de los pacientes que han sido sometidos al tratamiento de manera que la comunidad científica pueda evaluar sus características y resultados. Presentamos los primeros casos de un registro de pacientes que afirman haber recibido tratamiento con suplementos de DAO para estudiar su respuesta terapéutica y efectos secundarios.

Material y métodos: Serie de pacientes consecutivos que acuden a consulta especializada de neurología para tratamiento de su cefalea, y que afirman haber recibido tratamiento con suplemento de DAO. Registro de mejoría según el paciente en función de frecuencia mensual de días de cefalea. Registro de efectos adversos totales, leves y graves.

Resultados: Se registraron 11 pacientes tratados con suplementos con DAO para migraña (11 mujeres). Los 11 casos refirieron fracaso terapéutico medido a los 3 meses (una de ellas mejoró durante 2 meses para después continuar igual, el resto sin mejoría alguna, 3 casos con empeoramiento manifiesto de su cefalea durante el tratamiento con DAO). Efectos secundarios en 7 pacientes: malestar general (5), dolores articulares y musculares generalizados (3), incremento de la cefalea (3), dolor abdominal fluctuante (2).

Conclusión: Este es el primer trabajo en nuestro conocimiento que comunica datos sobre fracaso terapéutico y efectos secundarios de suplementos de DAO en migraña. Creemos necesaria la creación de un registro nacional para centralizar el conocimiento de los resultados en estos pacientes y así ofrecer datos fiables a la comunidad científica.

CONOCIMIENTO ACERCA DE LA CEFALEA Y SU MANEJO EN PROFESIONALES SANITARIOS DE CAMERÚN

García Azorín, D. [1]; Molina Sanchez, M. [2]; Delgado Suárez, C. [3]; Gómez Iglesias, P. [3]; Kurtis Urra, M. [4]; García Morales, I. [3]; Hernández González-Monje, M. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 5. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: La epidemiología de la cefalea en países en vías de desarrollo es desconocida, pese a que la probabilidad de causas secundarias probablemente sea elevada. Pretendemos evaluar el conocimiento sobre cefaleas en una muestra de profesionales sanitarios.

Material y métodos: 7 Neurólogos realizaron un curso de Neurología durante 4 días en Yaounde, Camerún. Se invitó y financió la participación de profesionales sanitarios de todo el país. Se realizaron cuestionarios antes y después de cada formación evaluando variables demográficas, asistenciales y clínicas. Se administró formación específica en cefaleas y se entrenó en la realización de bloqueos anestésicos. Se presentan datos como media y desviación típica o porcentaje.

Resultados: Participaron 42 profesionales sanitarios, 52,4% mujer y de 36,8 (8,1) años de edad media. Referían una media de 21,1 (15,3) pacientes con cefalea por semana, siendo la patología neurológica más frecuente vista por ell 34,5% de los sujetos. Sólo un 26,2% consideraba la migraña como cefalea primaria, considerándose la causa más frecuente de cefalea la infecciosa (57,7%), traumática (38,1%) y psiquiátrica (31%). Un 40% recomendaba realizar TC en todo paciente y sólo el 57% afirmó que la historia puede bastar para el diagnóstico. Sólo el 20,7% identificó datos de alarma apropiadamente. El paracetamol fue considerado el tratamiento de primera linea en un 47,6% seguido de AINEs (9,5%).

Conclusión: La cefalea fue la patología neurológica más frecuente pero el conocimiento y manejo de esta fue deficitario, especialmente en cuanto a diagnóstico y tratamiento, que pese a la escasez de recursos, podría optimizarse el empleo de estos.

OPINIÓN DEL PACIENTE MIGRAÑOSO ACERCA DE LAS VARIABLES RESULTADO EN TRATAMIENTO SINTOMÁTICO Y PREVENTIVO: RESULTADOS DE UN ESTUDIO PILOTO

Trigo López, J.; Sierra Mencía, Á.; Martinez- Pías, E.; Guerrero Peral, A.L.; García Azorín, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Desde los primeros estudios realizados en migraña, las variables resultado primarias y secundarias han ido cambiando en función de las recomendaciones de expertos. La opinión de los pacientes ha sido por lo general poco considerada y rara vez evaluada. Pretendemos dar voz al paciente migrañoso en un estudio piloto.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional descriptivo en pacientes atendidos por migraña en una Unidad de Cefaleas. Se administró un cuestionario evaluando la importancia relativa de distintas variables medidas según escala Likert 5 puntos: rapidez, tolerabilidad, compatibilidad, precio, efectividad, duración del efecto, mantenimiento del efecto en sucesivas tomas. Se interrogó sobre el orden de importancia atribuido a cada variable y los efectos adversos menos tolerables. Se consideró tanto tratamiento sintomático como preventivo.

Resultados: Se incluyeron 55 sujetos con una edad de 35,1±11,4 años. Las variables con mayor puntuación dentro del tratamiento sintomático fueron efectividad (4,9), rapidez (4,8) y duración (4,7). La menos valorada fue el precio (3,4). El 46% eligió rapidez como factor más importante. En el tratamiento preventivo las variables más puntuadas fueron efectividad (4,9), duración (4,8) y tolerancia (4,5), siendo la opción considerada más importante la efectividad (47,9%). Al considerar la eficacia de un tratamiento preventivo, sólo el 5,7% de los pacientes la situó en una reducción del 50% del número de ataques, mientras que para un 58,5% debería ser de al menos el 75%.

Conclusión: La opinión del paciente migrañoso puede diferir de la considerada como "óptima" por comités de expertos y su consideración podría favorecer una medicina más responsable y personalizada

UTILIZACIÓN DE UN DIARIO SUBJETIVO DE SUEÑO EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

Latorre González, G. [1]; Viedma Torres, V. [2]; Correas Callero, E. [1]; García Castañón, I. [1]; Rabasa Pérez, M. [1]; Fernández Barriuso, I. [1]; Rodríguez de Antonio, L.A. [1]; del Valle Loarte, M. [1]; Vázquez Pérez, A.V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 2. Facultad de Medicina. Universidad Rey Juan Carlos

Objetivos: Evaluar la utilidad de un diario subjetivo de sueño en pacientes diagnosticados de migraña crónica para detectar anomalías del sueño y correlacionarlo con la frecuencia de la migraña. Como objetivo secundario se han analizado escalas de sueño, depresión y ansiedad.

Material y métodos: Estudio longitudinal, prospectivo, descriptivo realizado en pacientes con diagnóstico de migraña crónica (ICHD-3beta,2013). Se entrega un diario subjetivo de sueño para rellenar durante 14 días. Se recogen variables demográficas, antecedentes médicos y patología de sueño, diario de cefaleas, escala Pittsburgh, Epworth, Beck y STAI.

Resultados: Se analizan 21 pacientes (91,4% mujeres). Edad media 49.4 años. Se observaron elevados porcentajes de insomnio (85,5%), depresión y ansiedad en la muestra. Se analizaron dos subgrupos según la frecuencia de cefalea en el calendario: menos y más de 8 días/mes. En el grupo de mayor frecuencia se observaron más despertares nocturnos, sueño diurno y sueño desorganizado en el diario subjetivo. La latencia de sueño fue similar, si bien se observó más somnolencia diurna en el grupo de mayor frecuencia.

Conclusión: Aunque limitado por el tamaño muestral y su carácter abierto, el presente estudio demuestra la utilidad del diario subjetivo de sueño para detectar trastornos del sueño en pacientes con migraña crónica. Se trata de una herramienta barata, fácil de implementar en la consulta y sensible para detectar trastornos del sueño con el objetivo de enfocar estudios posteriores más profundos y tratar la comorbilidad de los pacientes con migraña. Interesaría profundizar en estudios con grupo control o comparando con otros métodos de análisis del sueño como actígrafos.

¿CÓMO SE PREGUNTA SOBRE CEFALEA A LOS ASPIRANTES M.I.R. EN LAS CONVOCATORIAS OFICIALES ENTRE 2004 Y 2018? DIFERENCIAS ENTRE CEFALEAS PRIMARIAS Y SECUNDARIAS

González Menacho, J.; Vives Masdeu, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Describir los patrones de preguntas sobre cefalea planteadas en las convocatorias oficiales de acceso a MIR desde 2004, según su longitud y contenido, analizando diferencias entre preguntas sobre cefaleas primarias y secundarias.

Material y métodos: Cálculos sobre preguntas de cuestionarios oficiales MIR entre 2004-2018. Codificación de preguntas como CP/N (cefalea primaria o neuralgia) vs CSec (secundaria) según la CID-3 (3ª edición de Clasificación Internacional de Cefaleas). Registro de PPP (palabras por pregunta), tipo de pregunta (teórica/caso clínico) y tema (Etiología/epidemiología/semiología/Exploración/diagnóstico/tratamiento/manejo)

Resultados: De 175 preguntas sobre neurología (11,7 anuales), 27 (14,3%) sobre cefalea (1,8 anuales): 12 (44,4%) CP/N (primarias 11, neuralgias 1), 15 (55,6%) sobre CSec. El 25,9% corresponden al cefaleas por trastornos intracraneales no vasculares seguidas por trigeminoautonómicas (22,2%) y migraña (14,8%). De 5 capítulos no hubo preguntas. Longitud preguntas CP/N: 69,5 ppp vs 104,6 en CSec. El 93,3% de preguntas sobre CSec se refirieron a casos clínicos, vs 66,7% en CP/N. Contenido preguntas CP/N: 33,3% semiología, 33,3% tratamiento, 16,7% etiología, 16,7% diagnóstico; CSec: 26,7% diagnóstico, y 20% para etiología igual que para tratamiento y para manejo.

Conclusión: Casi 2 de cada 3 preguntas sobre cefalea se concentran en 3 capítulos de la clasificación, siendo notablemente más largas las referidas a CSec, de las que 9 de cada 10 son casos clínicos frente a 2 de cada 3 en CP/N; los contenidos varían entre los dos grupos (50% CP/N sobre semiología/etiología, dos tercios de CSec sobre diagnóstico y/o tratamiento. Las preguntas MIR sobre cefalea se concentran en ciertos capítulos con diferentes planteamientos entre ellos.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE LAS RADIOFRECUENCIAS DEL GANGLIO ESFENOPALATINO IPSILATERAL EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA Y REFRACTARIA. SERIE DE 44 CASOS Y 74 PROCEDIMIENTOS

Guasch Jiménez, M. [1]; Belvís, R. [1]; Marrero González, P. [1]; Álvarez, M. J. [2]; Salgado, L. [2]; Rodríguez, R. [2]; Molet, J. [2]; Roig, C. [1]

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

Objetivos: Un 10% de cefaleas en racimos son crónicas (CRC) y un 10% de éstas son refractarias a fármacos (CRCR). En este escenario, las guías recomiendan un tratamiento quirúrgico, empezando por el procedimiento menos invasivo que es la radiofrecuencia ablativa del ganglio esfenopalatino (GEP) ipsilateral al dolor, que puede ser pulsada (pRF) o térmica (tRF).

Material y métodos: Pacientes con CRCR según los criterios ICHD3 y EHF sometidos a pRF (40V a 42ºC, 120 segundos) y/o tRF (80ºC, 60 segundos) del GEP ipsilateral al dolor.

Resultados: Entre 2003-2018, 44 pacientes con CRCR se sometieron a 74 procedimientos de radiofrecuencia: 59pRF + 15tRF. El 70.4% eran hombres, edad media de inicio: 32.4 años, cronificación: 38.3 años, primera RF: 41.2 años. Media preventivos ineficaces: 5.3, media triptanes/día: 3.4. El 45.5% no necesitaron más procedimientos quirúrgicos en 87.4 meses de seguimiento. Eficacia de combinaciones: 1pRF: 31.8%, 2pRF: 4.5%, 3pRF: 0%, 1pRF+1tRF: 6.8%, 2pRF+1tRF: 2.2%, 1tRF: 4.5%, 2pRF+2tRF: 2.2%, 1pRF+2tRF: 2.2%. El mejor protocolo fue 1pRF+p/tRF con 43.1% de eficacia. El número de crisis/día disminuyó un 33.3% y el consumo de triptanes un 20.5%. No se registraron complicaciones técnicas operatorias. Un paciente presentó un síncope y otro una hipoestesia palatina como secuela.

Conclusión: La radiofrecuencia del ganglio esfenopalatino es un procedimiento seguro y eficaz como primera opción quirúrgica en pacientes con cefalea en racimos crónica y refractaria.

Cefaleas II

MARCADORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR E INFLAMACIÓN SISTÉMICA EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA

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

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

Objetivos: Determinar los niveles plasmáticos de péptido natriurético (pro-BNP) en pacientes con migraña crónica (MC) y su posible relación con marcadores de inflamación sistémica: interleuquina 6 (IL-6), proteína C reactiva ultrasensible (PCR-us) y soluble TNF-like weak inducer of apoptosis (sTWEAK).

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que se incluyeron 117 pacientes con MC(48.6±11.2 años; 97.4% mujeres) y 70 controles sanos (47.4±10.7 años; 97.1% mujeres). Se tomaron muestras de sangre en periodos intericitales y se analizaron niveles de IL-6, PCR-us, proBNP y sTWEAK.

Resultados: Los pacientes con MC presentaron niveles significativamente más altos de pro-BNP (62.8±54.7 vs. 41.1±33.4; p=0.001), IL-6 (8.0±5.8 vs. 4.8±6.0; p=0.001), y sTWEAK (420.8±153.6 vs. 217.4±94.6; p<0.001). Los niveles de pro-BNP mostraron una correlación positiva con los niveles de IL-6 (r=0.484; p<0.001) y sTWEAK (r=0.184;p=0.011).

Conclusión: Los pacientes con MC presentan niveles más elevados de pro-BNP. Los niveles de pro-BNP se correlacionan con los de marcadores moleculares de inflamación sistémica como IL-6 y sTWEAK. Estos resultados sugieren una activación de los mecanismos de inflamación sistémica y un incremento del riesgo cardiovascular en los pacientes con migraña crónica.

IMPACTO LABORAL DE LA MIGRAÑA EN ESPAÑA: RESULTADOS DE LA ENCUESTA DEL ATLAS DE MIGRAÑA EN ESPAÑA 2018

Irimia Sieira, P. [1]; Garrido Cumbrera, M. [2]; Santos Lasaosa, S. [3]; Colomina, I. [4]; León, F.J. [5]; Blanch Mur, C. [6]; Pozo Rosich, P. [7]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Centro de Investigación, Tecnología e Innovación. Health and Territory Research y Universidad de Sevilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 4. AEPAC; 5. UGC Zaidin-Sur; 6. Early Access & Health Economics. Novartis; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluar el impacto laboral de la migraña en España.

Material y métodos: Se analizan las consecuencias laborales de la migraña a lo largo del último año.Se distinguió entre migraña crónica (MC) y migraña episódica (ME), considerando los días de cefalea mensuales registrados por los pacientes. Los datos se obtuvieron de una encuesta de tipo trasversal, online y anónima realizada entre junio-septiembre de 2017 y promovida por la Asociación Española de Pacientes con Cefalea (AEPAC), en el marco del Atlas de Migraña en España 2018. Se utilizaron el test de Chi-cuadrado y de Mann-Whitney como pruebas de contraste.

Resultados: Participaron 1.288 personas con migraña, el 34,4% crónica, el 88,3% mujeres, con edad media de 37,3 años (DE 11,5) y el 49,8% con estudios universitarios. Respecto a la situación laboral: trabajaban el 62,2% con ME y 49,0% con MC, estaban de baja laboral el 2,6% con ME y 9,1% con MC y en situación de desempleo el 12,2% con ME y 16,8% con MC (p<0.05). En el último año, como consecuencia de la migraña, solicitaron días de permiso o excedencia el 17,8% de pacientes con ME y 27,2% con MC (p<0.01), y redujo su jornada laboral el 8,5% con ME y el 11,1% MC (p=0.270). La eficiencia laboral se redujo en el 61,1% de pacientes con ME y el 65,7% con MC (p=0.257).

Conclusión: La migraña causa importantes problemas laborales derivados del absentismo, presentismo, reducción de jornada y menor probabilidad para mantenerse trabajando o ascender, y este impacto es significativamente mayor en MC.

CEFALEA EN RACIMOS: ¿HAY DIFERENCIAS EN EL RENDIMIENTO COGNITIVO DURANTE Y FUERA DEL BROTE?

López Bravo, A. [1]; García Lafuente, J. [2]; Marín Gracia, M. [1]; Garrido Fernández, A. [1]; Bellosta Diago, E. [1]; Roche Bueno, J.C. [1]; Santos Lasaosa, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Facultad de Medicina de Zaragoza

Objetivos: Valorar el rendimiento cognitivo de pacientes con cefalea en racimos (CR) durante y fuera de la fase de brote y compararlos con un grupo control.

Material y métodos: Estudio transversal observacional de pacientes con CR atendidos de forma consecutiva en consulta de cefaleas durante y fuera de la fase de brote y grupo control pareado por edad, sexo y nivel educativo. Se recogieron: edad, género, tiempo de evolución, tratamiento, nivel educativo, situación laboral. Asimismo, se valoró la calidad de sueño y la sintomatología ansiosa o depresiva. El rendimiento cognitivo se estudió mediante tests que analizaban principalmente fluencia verbal, semántica, función ejecutiva y atención.

Resultados: Se estudiaron 30 pacientes (15 controles y 15 pacientes con CR durante y fuera del brote). Los pacientes con CR tenían peor puntuación en el FAS (p=0.019) y Stroop palabras (p=0.041) respecto a controles. Al comparar el grupo de CR durante la fase de brote y fuera de ella se obtuvieron diferencias significativas en la fluencia semántica (p=0.008) y test del trazo B(p=0.0217). No hay diferencias en la calidad de sueño ni en la presencia de sintomatología ansiosa o depresiva.

Conclusión: Estudios de neuroimagen funcional en la CR sugieren

que, si bien el hipotálamo es el generador del dolor durante la fase de racimo, el córtex prefrontal y la amígdala son las estructuras principalmente implicadas en fases asintomáticas, pero también durante el brote. Los hallazgos de este estudio apoyan la hipótesis de la implicación del córtex prefrontal y la amígdala en esta patología y aportan más datos acerca de la sintomatología de este tipo de cefalea.

EMIG (I): EL IMPACTO DE PLATAFORMAS ORIENTADAS A LA INVESTIGACIÓN CENTRADA EN EL PACIENTE CON MIGRAÑA

Gallardo López, V.J. [1]; Trochet, J. [2]; Torres Ferrús, M. [3]; Sánchez Del Río, M. [4]; Lainez Andrés, J.M. [5]; Leira Muiño, R. [6]; Pozo Rosich, P. [3]

1. Servicio de Neurología. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 2. TI: Estrategia y desarrollo. midolordecabeza.org; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Clinica Universitaria de Navarra; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santiago de Compostela

Objetivos: Validar y analizar el impacto social de una aplicación digital orientada a pacientes que sufren migraña con el objetivo de mejorar la toma de decisiones médicas.

Material y métodos: Estudio observacional del uso de la web midolordecabeza.org. Se analiza el impacto geográfico, el comportamiento social, el tráfico temporal y las características demográficas. Se realizan encuestas abiertas para identificar la población y analizar el impacto de la migraña, cómo superan las crisis, las respuestas que esperan y las soluciones que encuentran.

Resultados: Tras 4 años se registró un aumento medio anual de usuarios 78,7% (828.071), sesiones 51,5% (1.307.602) y visitas 47,7% (2.844.113). Se observó mayor tráfico en regiones hispanohablantes (España 32,2%, México 15,6%, Argentina 12,3%) aunque se ha difundido mundialmente. El 68,0% accede mediante móvil y se registró un uso medio mayor en primavera y horario nocturno (19-23h) ($p<0,05$). El 76,0% son mujeres (25-44 años). El 65,0% califican su migraña como discapacitante con presencia de ansiedad y depresión (35,0%). El 55,0% ignoran su tipo de cefalea y el 47,0% no disponen de seguimiento médico. El 62,0% desconocen cómo anticiparse a las crisis y el 59,0% se sienten estigmatizados. El 70,0% de los pacientes se sienten insatisfechos con los métodos terapéuticos actuales.

Conclusión: La migraña propicia un entorno clave para el desarrollo de instrumentos digitales orientados a la investigación centrada en el paciente por su prevalencia, alto impacto social, y fácil acceso a internet de los usuarios y su interés por estar actualizados y buscar soluciones.

ANÁLISIS EPIGENÉTICO DE GENES IMPLICADOS EN EL ESTRÉS POSTRAUMÁTICO EN PACIENTES CON MIGRAÑA: ESTUDIO CASO-CONTROL PAREADO POR EDAD Y SEXO

Pérez Pereda, S. [1]; Toriello, M. [1]; González Quintanilla, V. [1]; Iglesias Díez, F. [2]; Castillo Obeso, J. [3]; Montes Gómez, S. [3]; Martínez Nieto, R. [3]; Oterino Durán, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 3. Atención Primaria. Centro de Salud Camargo Costa

Objetivos: Analizar el grado de modificación epigenética (GME) de los genes BDNF, CRF, ESR1, GRINB2, GRM1, NPTX2, NR3C1, POMC, SH2D5 y SLC6A4, implicados en el estrés postraumático en una muestra de pacientes pareados por edad y sexo con migraña crónica (MC), migraña episódica (ME) y controles sanos.

Material y métodos: Criterios de la IHC-IIIbeta. Análisis del porcentaje de metilación de promotores correspondientes mediante RT-PCR frente a estándares habituales. Estadísticos X2, t test, Wilcoxon rank test, correlación de Pearson. Aprobado por CEIM de Cantabria.

Resultados: El grado de metilación de los genes mencionados se analizó, tras consentimiento informado, a un total de 234 individuos (71 mujeres, media edad=42a (DE=11); y 7 varones, media edad 39a (DE =11)), correspondientes a cada grupo de MC, ME y controles. Individualmente, el GME de ninguno de los genes se correlacionó con ninguna de las categorías diagnósticas. Encontramos correlaciones significativas entre edad y BDNF, CRF, NPTX2, NRC31 y SLC6A4.

Conclusión: A pesar de que el estrés postraumático puede ser un antecedente importante en la cronificación de la migraña, y que la propia migraña pudiera modificar estos genes, no encontramos modificaciones epigenéticas asociadas a MC ni ME en los genes estudiados. Financiado por FISS PI15/1285.

EFICACIA DE ONABOTULINUMTOXINA EN UNA SERIE DE CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA

Muñoz Delgado, L.; Pérez Esteban, R.; Lamas Pérez, R.; Jiménez Hernández, M.D.; González Oria, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La onabotulinumtoxinA (onaBotA) ha demostrado eficacia como tratamiento preventivo en la migraña crónica. Dado que la cefalea en racimos comparte características fisiopatológicas con la migraña, parece razonable la eficacia de su uso como opción terapéutica en la cefalea en racimos crónica (CRC). Describimos las características basales de nuestra población con CRC y la eficacia (reducción del 50% en la frecuencia y/o intensidad) y tolerabilidad del tratamiento con onaBotA.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de CRC refractaria de nuestra Unidad de Cefaleas. Administración de onaBotA según protocolo PREEMPT y PREEMPT modificado (unilateral), dosis de 100 a 200 unidades cada 4 meses. Datos recogidos de los diarios de cefalea y escalas HIT6, HAD y EVAS.

Resultados: Tamaño muestral 15 pacientes, 73% hombres, edad media 49.4 años y media de 12.5 años de evolución. Al inicio, el 100% tomaban mínimo 2 fármacos preventivos. Se realizan 2.73 (+/- 1.99) infiltraciones en un tiempo de seguimiento medio de 5.13(+/-1.99) meses. El 80% muestra eficacia en reducción de la frecuencia, el 100% en intensidad del dolor, y el 90.9% en las escalas de discapacidad. El 41.5% disminuye el número de preventivos. No se describen efectos secundarios locales.

Conclusión: En la literatura hay escasas series publicadas, destacando nuestra población por su tamaño muestral. Los resultados obtenidos apoyan la hipótesis de que la onaBotA podría ser una opción terapéutica eficaz y segura en la mejoría clínica y de la calidad de vida de la CRC, a considerar antes de otros tratamientos más agresivos como la cirugía.

RETIRADA DE TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA TIPO A (BOTOX): ANÁLISIS DE UNA SERIE DE 4 AÑOS DE UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE CEFALEAS

Sainz Pelayo, A.; Álvaro González, L.C.; Rodrigo Armenteros, P.; Erburu Iriarte, M.; Collía Fernández, A.; García-Moncó Carra, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Botox se usa regularmente en migraña crónica refractaria (MC) y en cefalea por abuso de analgésicos (AA); de forma compasiva, en otras cefaleas/neuralgias. No está establecida la duración del tratamiento. Describimos retirada de terapia en serie propia.

Material y métodos: Usamos la base de datos que incluye todas las visitas a una consulta de cefaleas, Mayo 2014/Mayo de 2018. Identificamos casos con retirada de tratamiento previo con Botox. Analizamos factores demográficos, diagnóstico, número de sesiones, razones de retirada (no respuesta, mejoría, otras) y evolución.

Resultados: 118 casos tratados (92 MC, 22 neuralgia de trigémino, 4 otras cefaleas). 62 siguen tratamiento, 56 retirado. De estos 56, 31 fueron por mejoría (86% MC), 21 por no respuesta (90% MC), 4 otras razones (embarazo, pérdida). 22 de los 27(81%) casos de mejoría y MC tenían AA; recibieron 1,6 sesiones (1- 3). 17 de los 21 casos sin repuesta y MC fueron no respondedores iniciales (1,8 sesiones), 4 tardíos (10,5 sesiones). Entre no respondedores, AA era del 30%($p < 0,03$). En 5 no respondedores retomamos Botox 9- 17 meses después: respuesta parcial en 3. No hubo diferencias significativas respondedores/no respondedores en edad, sexo, otros diagnósticos (fibromialgia, otras cefaleas), duración o días de migraña, aura, MIDAS/HIT-6.

Conclusión: En MC, la mayor frecuencia de retirada (60%) es en AA, con respuestas óptimas en 1-2 sesiones. 23 % son no respondedores iniciales y 5 % diferidos. Solo hallamos menor AA como variable diferencial con respondedores.

ESTIMACIÓN DE LA CARGA ECONÓMICA DE LA MIGRAÑA EN ESPAÑA: RESULTADOS DE LA ENCUESTA DEL ATLAS DE MIGRAÑA EN ESPAÑA 2018

Irimia Sieira, P. [1]; Garrido Cumbrera, M. [2]; Santos Lasaosa, S. [3]; Colomina, I. [4]; León, F.J. [5]; Blanch Mur, C. [6]; Pozo Rosich, P. [7]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Centro de Investigación, Tecnología e Innovación. Health and Territory Research y Universidad de Sevilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 4. AEPAC; 5. UGC Zaidin-Sur; 6. Early Access & Health Economics. Novartis; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Estimar el coste anual promedio por paciente diagnosticado de migraña y aproximar el impacto económico que supone la migraña en España.

Material y métodos: Se analiza la carga económica de la migraña incluyendo los costes directos sanitarios (coste de las visitas a especialistas, pruebas médicas, urgencias, ingresos hospitalarios y medicación), los costes asumidos por el paciente y los costes indirectos (pérdida de productividad laboral). Se distinguió entre migraña crónica (MC) y migraña episódica (ME), considerando los días de cefalea mensuales registrados por los pacientes. Los datos se obtuvieron de una encuesta de tipo trasversal, online y anónima, realizada entre junio-septiembre de 2017 y promovida por la Asociación Española de Pacientes con Cefalea (AEPAC), en el marco del Atlas de Migraña en España 2018. Se utilizó el test de Mann-Whitney como prueba de contraste.

Resultados: Participaron 1.281 personas con migraña, el 34,2% crónica, el 88,2% mujeres, con edad media de 37,3 años (DE 11,5). Los costes directos sanitarios en el último año se estimaron en 3.847,29€ para MC y 964,19€ para ME ($p<0,001$). Los costes asumidos por el paciente en el último año fueron de 1.609,89€ para MC y 878,04€ para ME ($p<0,001$). El coste indirecto se estimó en 7.464,83€ para MC y 3.199,15€ para ME ($p<0,001$). El coste medio total por paciente/año ascendió a 12.922,01€ para MC y 5.041,41€ para ME ($p<0,001$).

Conclusión: La migraña representa una importante carga económica siendo esta significativamente superior en pacientes con MC, respecto a aquellos con ME. El mayor coste es atribuible a la pérdida de productividad laboral.

CONSTRUCCIÓN DE UN SISTEMA LOCAL DE UN SOLO USO ADAPTADO A CADA PACIENTE PARA BLOQUEO DE GANGLIO ESFENOPALATINO POR VÍA NASAL

González Menacho, J. [1]; Vives Masdeu, G. [1]; Garrido Arenas, D. [2]; Gómez Fernández, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: En nuestro país existe comercializado un sistema (Allevio®) que permite el bloqueo de ganglio esfenopalatino en pacientes con dolor craneal; su uso queda limitado por su coste por paciente. Describimos un sistema que denominamos PFB para construir un mecanismo simple mediante material disponible en cualquier servicio médico de urgencias para administración local de anestesia sobre ganglio esfenopalatino.

Material y métodos: Material: palomita para extracción sanguínea, bránula rosa, tijeras. Extensión de la palomita, medición desde extremo colocándola sobre ala nasal del paciente hasta lagrimal; corte del tubo de la palomita según distancia medida más 1 cm. Abrir la bránula, retirada del fiador, rechazo de alas metálicas protectoras del mismo hacia atrás para permitir introducción de guía metálica del fiador por el interior de la cánula de la palomita, lo que rectifica la forma curvada de la palomita sobrando 1 cm aproximadamente de cánula de goma de la palomita por fuera del fiador y protegiendo la mucosa nasal erosiones por el fiador. El PFB se coloca en posición siguiendo el método habitual

para Allevio®, retirando el fiador de la bránula para permitir paso de medicación. Se muestra vídeo con el proceso de construcción del PFB

Resultados: Se obtuvo respuesta clínica en 10 de 13 pacientes (77,7%) con el sistema PFB frente al 4 de 10 (40%) mediante catéter Allevio®.

Conclusión: El sistema PFB es fácil de construir con material accesible y permite obtener el mismo acceso que el catéter Allevio®. El FBR permite el acceso a ganglio esfenopalatino en iguales condiciones que Allevio® en pacientes con cefalea

EFICACIA DE LA INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA EN UNIDADES DE CEFALEA EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA. ESTUDIO EFUNCE II

García López, D. [1]; Laínez Andrés, J.M. [1]; García Ull, J. [1]; Santos Lasaosa, S. [2]; López Bravo, A. [2]; Pozo Rosich, P. [3]; Torres Ferrus, M. [3]; Alpuente Ruiz, A. [3]; Guerrero Peral, A.L. [4]; García Azorín, D. [4]; Viguera Romero, F.J. [5]; Leira Muiño, R. [6]; Irimia Sieira, P. [7]; Mínguez Olaondo, A. [7]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 7. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Existen escasos datos en la literatura que confirmen la superioridad de las Unidades de Cefalea (UC) frente al manejo de estos pacientes en otros niveles asistenciales. Disponer de estos datos es esencial para demostrar la eficiencia de estas unidades. Nos planteamos evaluar la eficacia de las UC en el manejo de estos pacientes comparándola con otros niveles asistenciales y validar un protocolo aplicable en su evaluación.

Material y métodos: Estudio prospectivo multicéntrico realizado en 7 UC españolas. Se incluyeron 20 pacientes consecutivos por centro con migraña crónica (MC) referidos de novo a la UC. Se recogieron los siguientes parámetros en la consulta inicial, 6 meses y al año: situación clínica, tratamiento recibido, estudios paraclínicos realizados, grado de satisfacción, productividad y discapacidad (MIDAS) y calidad de vida (MSQOL, SF 12).

Resultados: Se incluyeron 120 pacientes (86% mujeres), cumpliendo criterios IHCDIII-Beta para MC. Edad media 46,5±11.9años. Duración cefalea 19,1±9.8años. Edad media inicio cefalea 19.1±9.8. Número medio días cefalea y uso de analgésicos en los últimos 3 meses 62,8±21.2 y 51,9±26,9, respectivamente. Se observó una reducción significativa en número de días con cefalea y uso de medicación sintomática, intensidad media, absentismo y uso de recursos sanitarios. Estos resultados se relacionaron con mejoría en calidad de vida, escalas de discapacidad (MIDAS medio 60->20) y satisfacción (72% satisfechos/muy satisfechos (UC) vs 28%)

Conclusión: Este estudio confirma la eficacia de las UC en el tratamiento de la MC, siendo claramente superior a otros niveles asistenciales, ofreciendo un alto grado de mejoría clínica, satisfacción y beneficios en productividad, discapacidad y calidad de vida.

¿INFLUYEN LOS RASGOS DE PERSONALIDAD EN LA RESPUESTA A ONABOTULINUMTOXINA EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA?

González Martínez, A. [1]; Rodríguez Vázquez, E. [2]; de la Red Gallego, H. [2]; García Azorín, D. [3]; Gallego De la Sacristana, M. [1]; Guerrero Peral, Á.L. [3]; Gago Veiga, A.B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Estudios categoriales de la personalidad han mostrado una mayor presencia de los rasgos del cluster C (temerosos) en migraña y el abordaje dimensional un predominio de la tríada neurótica en pacientes con Migraña Crónica (MC). Estos rasgos podrían influir en la respuesta al tratamiento sintomático o preventivo oral. El objetivo de este estudio es analizar el posible valor predictivo de los rasgos de personalidad en la respuesta a OnabotA en pacientes con MC utilizando un instrumento de medida categorial.

Material y métodos: Se incluyeron de manera consecutiva entre Enero y Mayo de 2018 pacientes con MC en tratamiento con OnabotA en dos Unidades de Cefalea de hospitales terciarios. En el momento de la inclusión se administró el cuestionario de Salamanca, un inventario validado de 11 rasgos de personalidad agrupados en 3 clusters que puede cumplimentarse en 3 – 5 minutos. Se analizó retrospectivamente la respuesta a Botox considerándose respondedor a aquel paciente en el que tras dos sesiones había disminuido el número de días con cefalea al menos un 50%.

Resultados: Analizamos 112 pacientes (89,3% mujeres, edad de 43,1 ± 11 años). Los rasgos de personalidad dependiente (Cluster C) (27,1% vs 62,5%, p:0,005) e inestabillidad emocional subtipo límite (Cluster B) (19,8% vs 50%) estaban significativamente más representados entre los pacientes no respondedores.

Conclusión: En nuestra serie hay rasgos de personalidad que podrían influir en la respuesta de pacientes con MC a OnabotA. Es necesario reclutar series mayores de forma prospectiva y considerar además el abordaje dimensional del estudio de la personalidad.

USO DE FÁRMACOS PARA EL TRATAMIENTO PREVENTIVO DE LA MIGRAÑA ENTRE NEURÓLOGOS ESPAÑOLES

García Azorín, D. [1]; Santos Lasaosa, S. [2]; Gago-Veiga, A.B. [3]; Viguera Romero, J. [4]; Guerrero Peral, A.L. [1]; Pozo-Rosich, P. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Consulta Monográfica de Cefaleas. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 3. Unidad de Cefaleas. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Consulta Cefalea. Unidad Clínica de Gestión Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 5. Unidad de Cefalea. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Headache Research Gr. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Analizar el uso de fármacos para el tratamiento preventivo de la migraña episódica (ME) y crónica (MC) entre neurólogos

españoles. Comparar su uso según la experiencia en el manejo de la migraña.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, mediante cuestionario online en neurólogos de la Sociedad Española de Neurología. Se realizaron 8 preguntas sociodemográficas y 43 sobre manejo terapéutico. Se preguntó sobre la experiencia en el tratamiento de la migraña de los neurólogos que participaron.

Resultados: Participaron 152 neurólogos: mujeres 43,4%, edad<40 años 53,3%, con experiencia en cefalea 34,9%. En MC, topiramato ha sido considerado de primera elección (57%), especialmente por neurólogos con experiencia (p<0,05).En ME la elección fue: betabloqueantes (47,7%), topiramato (21,5%) y amitriptilina (13,4%). En relación a la eficacia los participantes han considerado en MC: topiramato (42,7%), onabotulinumtoxinA (25,5%) y amitriptilina (22,4%); y en ME: topiramato (43,7%) y betabloqueantes (30,3%). Sobre el uso de onabotulinumtoxinA tras fracaso terapéutico, los neurólogos encuestados la utilizan tras fallo de cuatro (11,9%), tres (30,9%), dos (44,1%) y un (5,9%) tratamientos preventivos y un 7,2% como primera elección. Sólo un 51,4% consideró indispensable un fracaso a topiramato, y el 51% afirmó aumentar dosis tras una primera infiltración inefectiva. El factor considerado más importante en la elección de tratamiento fue la presencia de comorbilidades (70,2%).

Conclusión: El uso de fármacos para el tratamiento preventivo de la migraña sigue aproximadamente lo establecido en la Guía de Práctica Clínica, con especial consideración a la presencia de comorbilidades como criterio principal. El tratamiento con onabotulinumtoxinA es todavía parcial en la migraña crónica.

Cefaleas III

CHROMIG10: EVOLUCIÓN DE LA MIGRAÑA TRAS 10 AÑOS (I)

Caronna, E.; Fonseca Hernández, E.; Gallardo López, V.; Gómez Galván, J.B.; Alpuente Ruiz, A.; Torres Ferrús, M.; Pozo Rosich, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir la evolución de una cohorte de pacientes con migraña tras 10 años.

Material y métodos: Análisis transversal de la cohorte de pacientes con migraña del estudio Chromig tras 10 años. Mediante una encuesta online se recogieron datos demográficos, comorbilidades, características, tratamiento e impacto de la migraña (HIT-6, MIDAS, BDI, SF-36). Se realizó análisis descriptivo y comparativo de las dos cohortes.

Resultados: Se han recogido datos de 380/1109 pacientes (34,3%): 77,1% mujeres; edad media 49,2±10,5 años. Tras 10 años hay un aumento de pacientes con hipertensión arterial (6,1% vs. 13,2%) y una reducción de ansiedad (57,5% vs. 22,9%) y depresión (36,1% vs. 13,9%) (p<0,05). Un 20,8% de las mujeres ha entrado en menopausia. Mejora la frecuencia media de cefalea (9,6±8,5 vs. 2,9±4,2 días cefalea/mes p<0,001) correlacionándose con una menor proporción de migraña episódica de alta frecuencia (22,1% vs 7,7%), migraña crónica (15,9% vs. 2,6%) y cefalea crónica diaria (6,6%0 vs. 0,3%) (p<0,001); así como con una mejoría en el impacto (HIT-6) y en la calidad de vida (SF-36) (p<0,05). Se reduce el uso de tratamiento preventivo (48,7% vs. 23,5%) y aumenta el tratamiento en monoterapia (42,2% vs.72,7%)(p<0,001). Un 44,4% de los pacientes no realiza seguimiento médico por migraña.

Conclusión: Tras 10 años, los pacientes con migraña mejoran. La evolución observada es similar a la historia natural de la migraña descrita previamente.

PERFIL DE EXPRESIÓN DE MICRORNAS EN MIGRAÑA: EL ESTUDIO MICROMIG

Gallardo López, V.J. [1]; Gómez Galvan, J.B. [2]; Torres Ferrús, M. [3]; Alpuente Ruiz, A. [3]; Asskour, L. [1]; Pozo Rosich, P. [3]

1. Servicio de Neurología. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 2. Servicio de Neurología. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Analizar el perfil de expresión de microRNAs en células mononucleares de sangre periférica (PBMC) en migraña.

Material y métodos: Estudio exploratorio de caso-control. Se incluyeron pacientes con migraña (ME: episódica y MC: crónica) con o sin aura (ICHD-3beta) y voluntarios sanos sin antecedentes familiares de migraña. Mediante entrevista y realización de escalas (HIT-6, MIDAS, PSS, STAI, BDI-II) se recogieron datos demográficos y clínicos. Se extrajeron los microRNAs de las PBMCs y se analizaron utilizando el GeneChipTM microRNAs (Affymetrix) y librerías correspondientes de R. Se validaron los candidatos calculando modelos predictivos con regresión logística (RL) y máquinas de vectores de soporte. Se calculó el área bajo la curva ROC (AUC) para determinar la bondad de los modelos.

Resultados: Se reclutaron 62 participantes (18-MC, 22-ME y 22-controles). Solo se encontraron diferencias significativas en las escalas clínicas y en la edad (control 33,5±9,7, migraña 41,1±11,1 años). Se usaron estos factores de confusión como covariables en el análisis. Se encontraron 41 miRNAs diferencialmente expresados entre control-migraña, 35 entre control-MC y 24 entre control-ME. Se construyeron modelos predictivos para cada comparación. El mejor modelo obtenido fue en el grupo control-migraña compuesto por 4 microRNAs mediante RL y validación cruzada "dejando uno fuera" (LOOCV) con una precisión del 70,0%. La AUC mostró una bondad de ajuste del 0,94 en el entrenamiento y 0,96 en validación.

Conclusión: Se observa la existencia de un perfil de expresión de miRNAs que demuestra la existencia de mecanismos epigenéticos en migraña. Estos resultados serán validados en un cohorte mayor y más heterogénea.

EFECTIVIDAD DE BOTOX EN MIGRAÑA CRÓNICA. SI PRECOZ: MÁS EFECTIVO, RÁPIDO Y BARATO

Morollón Sánchez-Mateos, N. [1]; Belvís Nieto, R. [1]; Guasch, M. [2]; Marrero, P. [2]; Aceituno González, A. [1]; Roig, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Quiron Dexeus; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: Sólo Botox y Topiramato tienen nivel de evidencia I y recomendación grado A en el tratamiento de migraña crónica (MC). Muchos pacientes reciben varios fármacos orales antes que Botox ante la ineficacia/intolerancia/contraindicación de Topiramato. El inicio de Botox puede demorarse meses/años. Demostrar que la administración temprana de Botox aumenta la tasa y rapidez de su efectividad reduciendo el numero de ciclos, dosis y coste.

Material y métodos: Pacientes con criterios ICHD3:1.3 de MC tratados con Botox en paradigma PREEMPT en 2 hospitales. En función del momento de inicio de Botox clasificamos dos grupos: Precoz (3-9meses) y tardío (>9meses). Variable principal: tasa de respuesta (↓>50% de días de migraña/mes a las 16 semanas). Secundarias: número de ciclos, dosis, tasa de finalización de tratamiento, gasto en euros, consumo triptanes y escala de satisfacción Likert.

Resultados: 95 pacientes tratados con Botox, 2 pérdidas de seguimiento y 3 abandonos, precoces-18 (media 6,2 meses) y tardíos-72 (media 57,8 meses). Tasa de respuesta global 80%: 3-9 meses 94,4%, >9 meses: 76,3%. Respuesta en precoces: excelente-61,1%, buena-33,3%, no-respuesta-5,5%; vs. tardíos: 36,1%, 38,8%, 25% (p=0.05, 0,6, 0,07, respectivamente). Tasa de finalización de tratamiento: precoz-50%/ tardío-23,6% (p=0.02); necesidad de más de 4 ciclos: precoz-16,6%/ tardío-37,5% (p=0.09); tasa de dosis máxima: precoz-5%/tardío-31,9% (p=0.02); gasto de Botox 1er año: precoz-774 euros/tardío-952,94 euros (p=0.03); reducción media consumo triptanes: precoz-66,6%/ tardío-64,7% (p=0.8); escala de satisfacción Likert: precoz-4,5/ tardío-3,3 (p=0.009).

Conclusión: El inicio precoz de Botox en MC aumenta la tasa y rapidez de efectividad, y la satisfacción el paciente; reduciendo el número de ciclos, dosis y coste.

PREVENBOX: EVALUACIÓN DEL USO DE TRATAMIENTO PREVENTIVO ASOCIADO A BOTOX® EN MIGRAÑA CRÓNICA

Torres Ferrus, M. [1]; Santos Lasaosa, S. [2]; Guerrero Peral, A. [3]; Láinez Andrés, J.M. [4]; Viguera Romero, J. [5]; Gago Veiga, A. [6]; Irimia Sieira, P. [7]; Sanchez del Río, M. [8]; Asskour, L. [9]; Gallardo López, V.J. [10]; Pozo Rosich, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 5. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 7. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 8. Servicio de Neurología. Clínica Ruber, S.A.; 9. Headache Research Group. Vall d'Hebrón Insitut de Recerca; 10. Headache Research Group. Vall d'Hebron Institut de Recerca

Objetivos: Caracterizar el cambio en el uso de tratamientos preventivos orales tras tratamiento con Botox® en pacientes con migraña.

Material y métodos: Estudio multicéntrico en el que se incluyeron consecutivamente durante 3 meses pacientes con diagnóstico de migraña en tratamiento preventivo con Botox®. Se recogieron retrospectivamente datos demográficos, diagnóstico de migraña, porcentaje de mejoría en frecuencia e intensidad, número de infiltraciones previas y dosis de Botox®. Además, se registró el tratamiento preventivo inicial y actual (número de fármacos y grupo), la retirada de tratamientos preventivos y el ciclo retirada. Se realizó un análisis univariante y de regresión logística.

Resultados: Se incluyeron 542 pacientes: 87,6% mujeres, edad media 47,6±11,7 años. El 89,3% tenía diagnóstico de migraña crónica y 10,8% migraña episódica de alta frecuencia. La reducción media en frecuencia tras el tratamiento fue de 13,4±8,2 días cefalea/mes. Basalmente el 91,3% tomaba otros preventivos, durante el tratamiento con Botox® el 58,6% retiró algún fármaco y el 25,8% los suspendió completamente. Los factores asociados a retirada fueron: sexo masculino, respuesta >50% en frecuencia e intensidad, mayor número de infiltraciones y menor tiempo de cronificación hasta la primera infiltración (p<0,05). La mejor respuesta en intensidad (OR:1,8[1,4-2,2],p<0,001), número de infiltraciones (OR:1,1[1,0-1,2],p<0.001) y menor tiempo cronificación (OR:0,994[0,992-0,997],p<0,001) fueron predictores de retirada en el análisis multivariante. En la curva ROC, 6 infiltraciones fue el punto con mejor predicción de suspensión de preventivos (p<0,001).

Conclusión: El tratamiento con Botox® reduce el uso de otros fármacos preventivos. La mayor probabilidad de retirada se produce a partir de las 6 infiltraciones.

EFECTO DE ONABOTULINUMTOXINA EN LA DEPRESIÓN Y ANSIEDAD ASOCIADAS A LA MIGRAÑA CRÓNICA

Pascual Gomez, J. [1]; Blumenfeld, A.M. [2]; Tepper, S.J. [3]; Robbins, L.D. [4]; Orejudos, A. [5]; Manack Adams, A. [6]; Buse, D.C. [7]; Silberstein, S.D. [8]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Headache center of southern California, The neurology center; 3. Servicio de Neurología. Headache center, neurology department, Dartmouth-Hitchcock medical center; 4. Servicio de Neurología. Robbins headache clinic; 5. Biostatistics. Allergan plc; 6. Global Medical Affairs. Allergan plc; 7. Servicio de Neurología. Albert Einstein college of medicine; 8. Servicio de Neurología. Jefferson headache center

Objetivos: Evaluar el efecto de onabotulinumtoxinA en la depresión y la ansiedad asociadas a migraña crónica (MC).

Material y métodos: El estudio COMPEL, de 108 semanas, multicéntrico y abierto, incluyó a adultos con MC que recibieron onabotulinumtoxinA 155U. Se aplicaron los cuestionarios de depresión "Patient Health Questionnaire," (PHQ-9) y ansiedad "Generalized Anxiety Disorder Assessment" (GAD-7) en pacientes con síntomas de depresión (PHQ-9 >=5) y ansiedad (GAD-7 >=10) basales clínicamente significativas. Se compararon los resultados de respondedores y no-respondedores al tratamiento (reducción >=50% nº de días de cefalea). La variación de >=1 en PHQ-9 o GAD-7 se consideró mejora clínicamente significativa. Se obtuvo aprobación en un comité ético y el consentimiento informado por escrito de los pacientes.

Resultados: Los pacientes (N=715) tenían una edad media (rango) de 43 (18–73) años, eran mujeres (84,8%) y sufrían depresión (74,5%) o ansiedad (24,6%). La media (DE) de días de cefalea en la semana 108 se redujo significativamente: de 22 (4,8) a 11,3 (7,4) días (P<0,0001). La depresión mejoró significativamente en los pacientes con depresión basal (respondedores: –6,3; no-respondedores: –3,6; P<0,0001); el 83,7% y el 60,3% de respondedores y no-respondedores, respectivamente, redujeron >=1 en PHQ-9. La ansiedad mejoró significativamente en los pacientes con ansiedad basal (–7,6 y –5,1, respondedores vs no-respondedores respectivamente; P<0,0001); el 86,0% y el 71,4% de respondedores y no-respondedores respectivamente, disminuyeron >=1 en GAD-7.

Conclusión: OnabotulinumtoxinA mejora los síntomas de depresión y ansiedad en pacientes con MC, independientemente de la respuesta al tratamiento. Financiación: Allergan plc.

ONAMIG: ¿MODULA BOTOX® LA EXCITABILIDAD CORTICAL EN MIGRAÑA CRÓNICA?

Alpuente Ruiz, A. [1]; Raguer Sanz, N. [2]; Torres Ferrús, M. [1]; Gallardo López, V.J. [1]; Álvarez Sabin, J. [1]; Pozo Rosich, P. [1]

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

Objetivos: Evaluar los cambios en parámetros de excitabilidad cortical en pacientes con migraña crónica (MC) tras el tratamiento con BOTOX®.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con criterios diagnósticos de MC sin tratamiento preventivo y candidatos al tratamiento con BOTOX®. Además, se reclutaron pacientes con migraña episódica (ME) como controles. Se recogieron datos sociodemográficos, clínicos, uso de medicación analgésica y escalas de discapacidad así como parámetros de excitabilidad cortical medidos por estimulación magnética transcraneal (TMS): umbral motor en reposo (RMT), período de silencio cortical (CSP) e inhibición intracortical (SICI). Se realizó evaluación clínica y estudio neurofisiológico basal y tras dos ciclos de tratamiento con BOTOX® (PREEMPT). CEIC MIG-ONA-2014-01.

Resultados: Incluimos 19 pacientes con MC y 16 controles (ME). Clínicamente hubo una reducción de los días de cefalea tras BOTOX® (p=0,001). En la TMS, tras tratamiento con BOTOX®, disminuyó el RMT (58,9±13,3% vs 55,1±11,9%, p=0,004) aproximándose a los valores de controles (53,75±9,88%, p=0,019) y aumentó el CSP (85,6±26,4ms vs 100,9±33,0ms, p=0,004) aproximándose igualmente a los valores de controles (121,53±39,92, p=0,003). Además, parámetros de mayor inhibición en el SICI predijeron una mejoría en frecuencia e intensidad >50%.

Conclusión: El tratamiento con BOTOX® se asocia a cambios en la excitabilidad cortical de los pacientes con MC que pueden traducir mecanismos de modulación cortical central.

CONSUMO DE RECURSOS DE LAS UNIDADES DE CEFALEAS: ¿SON ÚTILES DESDE EL PUNTO DE VISTA DE LA GESTIÓN HOSPITALARIA?

Pérez Pereda, S. [1]; González Quintanilla, V. [1]; Toriello, M. [1]; Bosque Varela, P. [1]; Castillo Obeso, J. [2]; Martínez Nieto, R. [2]; Montes Gómez, S. [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) funcionan en su mayoría como consultas especializadas gestionadas por un solo neurólogo. La cefalea, especialmente la migraña, consume muchos recursos sanitarios y genera importante pérdida de calidad de vida y gastos indirectos. La creación y reconocimiento de las UC está ligada a demostrar su eficiencia. Comparamos los recursos utilizados por pacientes con cefalea en una cohorte retrospectiva de un hospital de tercer nivel según hayan sido atendidos en UC o en consulta general (CG).

Material y métodos: Seleccionamos los pacientes nuevos que durante el primer trimestre de 2017 acudieron a consulta de neurología por cefalea. Comparamos el consumo de recursos durante ese año (consultas nuevas, recitaciones, revisiones, pruebas de imagen, urgencias hospitalarias, consultas de atención primaria y consumo de triptanes) según hubieran sido atendidos en UC o en CG.

Resultados: 297 pacientes de 1418 consultaron por cefalea (54% migraña; de ellos 40% migraña crónica). 45 atendidos en UC y 252 en CG. Desde CG se derivaron a UC 17 pacientes (6,74%) Los atendidos en CG generaron más urgencias (p=0,046) y recibieron más TACs (p=0,002). Tendieron en favor de UC la indicación de triptanes (16 vs 55; p=0,058) y el número de recitaciones (23 en CG, 1 en UC; p=0,10). No hubo diferencias en consultas en AP, RMs, consumo de opiáceos, ni en número de revisiones. Se indicó más toxina botulínica en UC (p=0,015).

Conclusión: Las UC son más eficaces que las CG atendiendo pacientes con cefalea. Los gestores sanitarios deben promover la actividad especializada en cefaleas. Financiado por FISS PI15/1285.

ANÁLISIS CLÍNICO DE UNA SERIE DE 135 CASOS DE AURA VISUAL TÍPICA SIN CEFALEA Y PROPUESTA DE UNA ESCALA PARA DIAGNOSTICARLA EN UN PRIMER EPISODIO

Guasch Jiménez, M. [1]; Belvís, R. [1]; Marrero González, P. [1]; Morollón, N. [2]; Aceituno, A. [2]; Roig, C. [1]

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

Objetivos: El aura visual típica sin cefalea (AVTSC) es un subtipo de migraña con aura sin cefalea durante la hora siguiente a la finalización del aura. Un 3-6% de pacientes con migraña padecen AVTSC sin desarrollar dolor. Analizamos 135 casos, comparando pacientes jóvenes y mayores y proponemos una escala, Migraine Aura Barcelona Scale (MABs), para diagnosticarla en el primer episodio.

Material y métodos: Pacientes con un mínimo de dos episodios de AVTSC según criterios ICHD3 con resonancia cerebral normal. Caracterización del fenómenos, duración y variabilidad.

Resultados: Entre 2010-2017 visitamos 352 pacientes con trastornos visuales transitorios. De estos, 135 cumplían criterios de AVTSC (1.8%

de visitas por migraña), edad media de debut: 18 años. Presentaron 6850 auras durante el seguimiento (media: 52 auras/paciente), concretamente: 51 escotoma centelleante, 31 fotopsias, 22 fortificación espectral, 20 visión borrosa, 42 otras (fenómenos no-negativos: 88.1%); variabilidad intraindividual: 22.2%, duración media: 22.05 minutos, progresiva: 65.9% y blanco-negro: 65.1%. En pacientes mayores de 50 años las AVTSC fueron más cortas (p=0.002), menos progresivas (p=0.035) i con más fenómenos negativos (p=0.05). El 94% de pacientes puntuaban >3 puntos en la escala MABs, que incluye: edad <50 años (2-0 puntos), antecedentes de migraña (1-0), factores de riesgo vascular (0-1), fenómeno no-negativo (2-0), instauración progresiva (2-0), duración 5-60 minutos (2-0).

Conclusión: Las AVTSC son menos frecuentes en nuestra serie respecto a la literatura. Son más típicas en pacientes jóvenes y tienen puntuaciones más bajas en la escala MABs cuando se presentan en edades superiores a 50 años.

EMIG (II): ¿CÓMO SON LOS PACIENTES CON MIGRAÑA QUE HABITUALMENTE UTILIZAN PLATAFORMAS ORIENTADAS A LA INVESTIGACIÓN CENTRADA CON EL PACIENTE?

Gallardo López, V.J. [1]; Trochet, J. [2]; Torres Ferrús, M. [3]; Sánchez Del Río, M. [4]; Lainez Andrés, J.M. [5]; Leira Muiño, R. [6]; Pozo Rosich, P. [3]

1. Servicio de Neurología. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 2. TI: Estrategia y desarrollo. midolordecabeza.org; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Santiago de Compostela

Objetivos: Describir las características clínicas de la población con migraña registrada en la plataforma actual.

Material y métodos: Estudio observacional de los pacientes registrados en la web midolordecabeza.org. Se analizan los datos demográficos y se evalúa el comportamiento de estos pacientes y su compromiso con el cumplimiento continuo de las crisis.

Resultados: Se han registrado 5.667 usuarios. El 83,5% son mujeres, edad media 47,5±26,3 años y una edad de inicio de crisis media de 20,1±10,8 años. El 64,6% de los usuarios residen en España y los diagnósticos más comunes son: 23,5% migraña crónica (MC), 14,8% migraña con aura (MA) y 9,2% migraña sin aura (MO). El 35,9% ignoran su diagnóstico y éste aumenta significativamente en España (56,1%). Tras 4 años, el 40,0% de usuarios han registrado 12.367 crisis: 39,8% con dolor moderado y 35,6% dolor intenso. Existe seguimiento de 46 usuario con más de 50 crisis recogidas (39,1%-MC, 10,9%-MA, 6,5%-MO). Se encuentran diferencias significativas en el aumento de nuevos usuarios durante el mes de septiembre (13,0%) y en el registro de nuevas crisis durante septiembre-noviembre (38,2% del total de las crisis). Los desencadenantes asociados a estas crisis son el estrés (16,2%) y la menstruación (10,2%) y los síntomas acompañantes comunes son la fotofobia (9,3%), el dolor opresivo (8,0%) y el aura visual (8,0%).

Conclusión: Se observa una amplia cohorte clínica y geográficamente heterogénea de pacientes con migraña. El registro de crisis a largo plazo sigue siendo bajo, denotando la necesidad de estrategias de empoderamiento de pacientes.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL NEUROESTIMULADOR HIPOTALÁMICO EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA Y REFRACTARIA. SERIE DE 7 PACIENTES

Belvis Nieto, R. [1]; Marrero, P. [1]; Guasch, M. [1]; Álvarez, M.J. [2]; Rodriguez, R. [2]; Molet, J. [2]; Roig, C. [1]

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

Objetivos: Ante una cefalea en racimos crónica (CRC) y refractaria (CRC-R) está indicado el tratamiento quirúrgico, por orden de invasidad: 1º: Radiofrecuencias del ganglio esfenopalatino (RF-GEP). 2º: implantación de neuroestimulador bilateral de los nervios occipitales mayores (NOM-S) y 3º: Estimulación cerebral profunda (DBS) con implantación de electrodos de estimulación en el hipotálamo posterior.

Material y métodos: Pacientes con CRC-R según criterios ICHD3 y EHF sin eficacia después de al menos una RF-GEP y con NOM-S ineficaz con parámetros de estimulación máximos.

Resultados: Se realizó DBS mediante implantación de estimulador hipotalámico posterior en 7 pacientes con CRC-R (junio-2005/marzo-2018). El 85,7% eran hombres con edad de inicio de enfermedad:31.5 años; cronificación: 36,2 años; y DBS: 44.6 años. La media de preventivos ineficaces era de 6,1 y de sumatriptanes sc/día: 5.7. EL 100% había recibido entre 1-3 RF-GEP y el 71.4% había recibido NOM-S ineficaz. En el otro 28,6 % no se había implantado NOM-S por no estar disponible entonces. La estimulación hipotalámica posterior redujo el número de crisis/día de 6.5 a 1.9 (el 85,7% los redujo en más de 50%). La puntación EVA se redujo de 9/10 a 4,5/10 y el consumo de sumatriptanes sc/día de 5.7 a 1,4. Un paciente ha podido apagar el dispositivo en seguimiento medio de 87,4 meses. No se registró ninguna complicación intraquirúrgica. Un electrodo se malposicionó intraventricular y se tuvo que recolocar.

Conclusión: La estimulación cerebral profunda, a pesar de su complejidad quirúrgica y de manejo posterior, es una opción con un balance eficacia/seguridad razonable en pacientes con cefalea en racimos multirefractaria.

CARACTERIZACIÓN DEL FENOTIPO CLÍNICO DE LA CEFALEA POR RESACA: ESTUDIO OBSERVACIONAL EN 1184 SUJETOS

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

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La cefalea por resaca o consecuente al consumo de alcohol es la cefalea secundaria más frecuente en nuestro medio. Sus características clínicas no están definidas y existen discrepancias sobre su fisiopatogenia. Pretendemos describir su fenotipo clínico y evaluar si este apoya las principales teorías fisiopatogénicas existentes.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional descriptivo transversal mediante un cuestionario on-line anonimizado y voluntario. Se envió a la población universitaria local. Se recogieron variables demográficas, sobre las características de la cefalea y relativas al consumo previo de alcohol y alimentos.

Resultados: Se analizaron las encuestas realizadas a una muestra de 1184 individuos, con mediana de edad de 22 años y 57,7% de mujeres. La cefalea tras el consumo de alcohol se inició mayoritariamente tras el despertar (78,7% de sujetos), duró una media de 6,7 horas, con una intensidad de 5,4 según la Escala Visual Analógica. La localización fue predominantemente holocraneal (84,6%), la topografía frontal (42,9%), y la cualidad opresiva (60,4%). En un 61,1% de los encuestados la cefalea se asociaba a hipersensibilidad a estímulos, en un 50,9% a síntomas vegetativos, en un 82,9% a mecanosensibilidad, y en un 66,3% a empeoramiento con las maniobras que implicaban el paso del decúbito a la bipedestación.

Conclusión: En nuestra muestra encontramos que la cefalea por resaca tuvo un fenotipo clínico en el que se solapaban características migrañosas con otras asociadas a la hipopresión de líquido cefalorraquídeo. De acuerdo con esto a la aparición de esta cefalea contribuirían tanto la deshidratación como la vasodilatación cerebral directa inducidos por el alcohol.

Conducta y Demencias I

PATRONES DE HIPOMETABOLISMO CEREBRAL ASOCIADOS A SÍNTOMAS NEUROPSICOLÓGICOS Y NEUROPSIQUIÁTRICOS EN PACIENTES CON DEMENCIA SEMÁNTICA

Pozueta Cantudo, A. [1]; Cano Abascal, Á. [1]; García Martínez, M. [1]; Lage Martínez, C. [1]; Kazimierczak, M. [1]; Martinez Dubarbie, F. [1]; Bravo Gonzalez, M. [1]; De Arcocha Torres, M. [2]; Jimenez Bonilla, J. [2]; Banzo, I. [2]; Pegueroles Monllau, J. [3]; Fortea Ormaechea, J. [3]; Rodriguez Rodriguez, E. [1]; Sánchez-Juan, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: La Demencia Semántica (DS) es una entidad infradiagnosticada. Hasta ahora las series de casos reportados son pocos y con muestras muy reducidas. Este trabajo pretende conocer los patrones de hipometabolismo cerebral asociados a síntomas neuropsicológicos y neuropsiquiátricos en una de las mayores muestras de paciente con DS descritas hasta el momento.

Material y métodos: Se estudiaron 24 pacientes con DS a los que se les realizó PET-FDG y una completa evaluación neuropsicológica incluyendo memoria verbal y visual, lenguaje, praxias, percepción y funciones ejecutivas. Además, se administró una tarea de reconocimiento de rostros famoso, otra de emociones, el NPI y una entrevista semiestructurada para conocer la presencia de síntomas neuropsiquiátricos. Los estudios de PET se procesaron con el software de análisis SPM12. El análisis estadístico consistió en correlaciones de Pearson y comparaciones de medias (t de student).

Resultados: La memoria episódica de aprendizaje se asoció principalmente con hipometabolismo en el parahipocampo izquierdo, mientras que el recuerdo diferido se asoció con hipometabolismo en circunvolución supramarginal y precuneus. Las tareas de lenguaje se correlacionan con hipometabolismo en hemisferio izquierdo. Las pruebas que miden funciones ejecutivas se asociaron a hipometabolismo en circunvolución orbitofrontal medial e inferior y cíngulo. La presencia de prosopagnosia, la alteración en el reconocimiento de emociones y la presencia de sintomatología neuropsiquiátrica se asociaron a mayor hipometabolismo derecho, especialmente en sistema límbico y ganglios de la base.

Conclusión: En una de las mayores muestras de pacientes con DS los patrones de hipometabolismo estudiados con PET-FDG, son concordantes con descripciones previas basadas en estudios de volumetría cerebral.

INFLAMACIÓN TEMPRANA Y CAMBIOS MICROESTRUCTURALES EN ENFERMEDAD DE ALZHEIMER FAMILIAR

Vilaplana Martinez, E.; Montal, V.; Fortea Ormaechea, J.

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

Objetivos: Recientemente hemos propuesto un modelo bifásico para cambios corticales microestructurales en la enfermedad de Alzheimer (EA) preclínica esporádica: descensos de la difusividad media cortical (DMc) en fase de amiloidosis asintomática, potencialmente relacionado a inflamación, seguido por aumento de la DMc cuando se añade el efecto sinérgico de tau. El objetivo principal de este trabajo es estudiar la presencia de inflamación temprana mediante PET con el trazador 11C-deuterium-L-deprenyl (Deprenyl, activación astroglial) y estudiar por primera vez su correlato microestructural en una cohorte de EA familiar.

Material y métodos: Diseño transversal. Se incluyen 10 portadores de mutación (PM) asintomáticos, 3 PM sintomáticos y 18 controles no portadores (NP). Las imágenes de RM de difusión se procesaron mediante la combinación de Freesurfer y FSL en un algoritmo propio previamente publicado. El PET-Deprenyl se procesó siguiendo la metodología previamente publicada y se proyectó a la superficie cortical usando PetSurfer. Realizamos estudios grupales de DMc y PET-Deprenyl entre PM asintomáticos, PM sintomáticos y NP. Finalmente, estudiamos la relación local DMc – PET-Deprenyl mediante un análisis vertex-wise.

Resultados: Los PM asintomáticos mostraron decrementos de DMc e incrementos de PET-Deprenyl, mientras que los PM sintomáticos presentaron incrementos de DMc sin cambios en PET-Deprenyl respecto a los NP. Por último, el análisis local reveló que los descensos de difusión se relacionaban a una mayor captación de PET-Deprenyl.

Conclusión: La inflamación cerebral promovería los descensos de difusión en las fases asintomáticas de la EA. La DMc es un prometedor biomarcador para la EA.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA UTILIZACIÓN DE 18F-FDG-PET Y 18F-PET-AMILOIDE EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO

Santos Holgueras, P. [1]; Garrastachu Zumaran, P. [1]; Albornoz Almada, C. [1]; Boulvard Chollet, X. [1]; Delgado Bolton, R. [1]; Matute Tobías, B. [2]; López Álava, S. [3]; Cañete Sánchez, F. [1]; Cabrera Villegas, A. [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: Analizar el papel complementario de 18F-FDG-PET y 18F-PET-amiloide en el diagnóstico de deterioro cognitivo (DC).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes derivados para realizar 18F-PET-amiloide para confirmar/descartar enfermedad de Alzheimer (EA) a los que se les había realizado un 18F-FDG-PET previamente (mediana 9 meses, rango 3-21). Se realizó análisis visual de ambas técnicas contrastando los resultados con la sospecha y seguimiento clínico (mediana 12 meses, rango 4-26), estudio neuropsicológico (ENPS) y otras pruebas de imagen.

Resultados: Analizamos 11 pacientes (5 mujeres, rango 53-72 años). La 18F-FDG-PET mostró: (a) Dos casos (2/11) con patrón típico de EA y 18F-PET-amiloide positivo, concordando con sospecha clínica y ENPS. (b) Cuatro pacientes (4/11) donde la 18F-FDG-PET planteó el diagnóstico diferencial entre EA y otra entidad: dos con 18F-PET-amiloide positivo (uno con posible síndrome cortical posterior por clínica y otro con posible afasia primaria progresiva-logopénica por ENPS); y dos con 18F-PET-amiloide negativo (uno probable enfermedad vascular por resonancia magnética y otro posible demencia frontotemporal con clínica compatible). (c) Cinco pacientes (5/11) no presentaron patrón típico de EA por 18F-FDG-PET: cuatro con 18F-PET-amiloide negativo (tres sin diagnóstico establecido y uno con posible demencia por cuerpos de Lewy con clínica extrapiramidal); y uno con 18F-PET-amiloide positivo, con clínica y ENPS sugerente de EA. Las recomendaciones/consensos actuales hubieran indicado realizar primero 18F-PET-amiloide en 6/11. De estos, tres tendrían diagnóstico y no hubieran necesitado 18F-FDG-PET. En el resto, la 18F-FDG-PET se complementó con 18F-PET-amiloide.

Conclusión: Estos resultados están en consonancia con la complementariedad de ambas técnicas descrita en los documentos de consenso.

UTILIDAD DIAGNÓSTICA DE LOS TEST COGNITIVOS BREVES FOTOTEST, T@M, MINI-MENTAL Y CUESTIONARIO AD8 PARA LA DETECCIÓN POBLACIONAL DEL DETERIORO COGNITIVO: PROYECTO DEBA

Tainta Cuezva, M. [1]; Iriondo, A. [1]; Ecay-Torres, M. [1]; Estanga, A. [1]; Clerigue, M. [1]; Izagirre, A. [1]; Villanua, J. [1]; Garcia-Sebastian, M. [1]; Saldias, J. [1]; de Arriba, M. [1]; Gabilondo, A. [1]; Azkue Ibarbia, A.M. [2]; Beltran Iguiño, A. [3]; Tapia, A. [3]; Alvarez, I. [3]; Garmendia, M.E. [3]; Alvarez, A.I. [3]; Sanzo, J.M. [4]; Aramburu, A. [3]; Taboada, J. [4]; Arrospide, A. [5]; Mar Medina, J. [6]; Martinez-Lage Alvarez, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación CITA Alzheimer Fundazioa; 2. Osi Debabarrena. UAP Deba; 3. OSI Debabarrena. UAP Deba; 4. Servicio de Medicina. Hospital de Mendaro; 5. Unidad de investigacióin AP-OSIs Gipuzkoa. Hospital Alto Deba; 6. Unidad de Investigación AP-OSIs Gipuzkoa. Hospital Alto Deba

Objetivos: Analizar la utilidad diagnóstica (UD) del Fototest, T@M, Mini-Mental (MMSE) y el cuestionario AD8 para la detección poblacional de deterioro cognitivo (DC).

Material y métodos: Estudio puerta a puerta de prevalencia de DC en mayores de 60 años en la localidad de Deba. En una primera fase de cribado se administraron el cuestionario AD8 y Fototest. En la segunda fase de diagnóstico se administraron el T@M y MMSE en el centro de Atención Primaria y en CITA-Alzheimer Fundazioa se realizó una evaluación neurológica, neuropsicológica, RM y determinación de biomarcadores en LCR. Se consideró DC la presencia de demencia o deterioro cognitivo ligero según los criterios diagnósticos NIA-AA vigentes. El diagnóstico se realizó de forma consensuada y cegada con respecto a los resultados de los test cognitivos breves (TCB). Se realizó un análisis descriptivo de la muestra y para cada TCB se calculó el área bajo la curva ROC (aROC) y los parámetros Sensibilidad (S), Especificidad (E), Valores Predictivos Positivos (VPP) y Valores Predictivos Negativos (VPN) correspondientes a los puntos de corte publicados.

Resultados: 690 sujetos (45% de la población) participaron en la fase de cribado, y 277 participantes completaron la fase diagnóstica, 72 tenían DC (47 DCL y 25 DEM). Los resultados para cada TCB son: AD8: S=61,7%, E=83,5%, VPP=52,9%, VPN=87,9%, aROC=0,81; Fototest: S=48,5%, E=96,0%, VPP=80,5%, VPN=85,0%, aROC=0,85; T@M: S=56,7%, E=92,0%, VPP=68,0%, VPN=87,6%, aROC=0,82; MMSE: S=40,0%, E=93,0%, VPP=63,2%, VPN=83,8%, aROC=0,763.

Conclusión: Fototest, AD8 y T@M muestran una buena UD para el cribado de deterioro cognitivo a nivel poblacional, mejor el instrumento más utilizado, el MMSE.

PRODUCTOS DE PEROXIDACIÓN LIPÍDICA EN PLASMA COMO BIOMARCADORES DIAGNÓSTICOS EN ESTADÍOS PRECOCES DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

López Cuevas, R. [1]; Baquero Toledo, M. [1]; Cuevas Jiménez, A. [1]; Martín Ibáñez, N. [1]; Ferrer Cairols, I. [1]; Peña Bautista, C. [2]; López Nogueroles, M. [2]; Vigor, C. [3]; Durand, T. [3]; Vento, M. [2]; García Blanco, A. [2]; Pascual, R. [4]; Moreno Monedero, M.J. [4]; Cháfer Pericás, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Unidad de investigación neonatal. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 3. Institut des Biomolécules Max Mousseron. Université de Montpellier; 4. Servicio de Diagnóstico Biomédico - Análisis Clínicos. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Determinar y comparar los niveles de productos de peroxidación lipídica, en controles y pacientes, como potenciales biomarcadores tempranos de la enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Estudio observacional y transversal. Participaron personas entre 50 y 80 años, a los que se les realizó una evaluación estándar que incluyó RM o TC cerebral, evaluación

neuropsicológica y determinación del estado amiloide (LCR +/- PET amiloide cerebral); se extrajo una muestra de plasma empleando tubos con EDTA. Los pacientes fueron clasificados en controles (pacientes sanos, n= 26) y casos (EA en fases iniciales, n= 68). Las muestras de plasma fueron procesadas y se determinaron los niveles plasmáticos de 18 productos de peroxidación lipídica mediante cromatografía líquida acoplada a espectrometría de masas. Se compararon los niveles de los biomarcadores en ambos grupos.

Resultados: Los niveles de seis productos de peroxidación lipídica fueron significativamente superiores en los casos con respecto a los controles ($p<0.05$); los niveles de dos productos de peroxidación lipídica fueron significativamente inferiores en los casos con respecto a los controles ($p<0.05$).

Conclusión: En la población estudiada se apreciaron diferencias estadísticamente significativas en los niveles plasmáticos de 8 productos de peroxidación lipídica, entre controles y pacientes con enfermedad de Alzheimer en estadío inicial. Los productos de peroxidación lipídica podrían ser biomarcadores útiles en enfermedad de Alzheimer

VÍA DE LAS QUINURENINAS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y OTRAS ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS. DESCRIPCIÓN DE LOS NIVELES DE TRIPTÓFANO Y ÁCIDO QUINURÉNICO EN LCR DE UNA SERIE DE PACIENTES

González Sánchez, M. [1]; Narváez García, A. [2]; Antequera Tienda, D. [3]; Llamas Velasco, S. [1]; Herrero San Martín, A. [1]; García Martínez, A. [1]; Molina Arjona, J.A. [1]; Pérez Martínez, D.A. [1]; López de Munain, A. [4]; Lleó Bisa, A. [5]; Villarejo Galende, A. [1]; Domínguez Cañas, E. [2]; Bartolomé Robledo, F. [3]; 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); 4. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria de Biodonostia; 5. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Objetivos: El ácido quinurénico (KYNA) es un producto del catabolismo del triptófano por la vía de las quinureninas. Actúa como antagonista del receptor NMDA, contrarrestando la acción excitotóxica del ácido quinolínico (QUIN), otro metabolito de esta vía. En este trabajo se analizan los niveles de KYNA en líquido cefalorraquídeo (LCR) en sujetos sanos y pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL), demencia tipo enfermedad de Alzheimer (EA), demencia frontotemporal (DFT) y esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Material y métodos: Determinación mediante ELISA de los niveles de triptófano y KYNA en LCR de 39 controles y 140 pacientes (44 DCL, 71 EA, 25 DFT-ELA). Asimismo se han analizado, también por ELISA, los niveles de Ab1-42 y proteína tau total en LCR en todas las muestras.

Resultados: Se observan cambios significativos ($p<0,001$) en los niveles de KYNA en LCR de pacientes con DCL y demencia tipo EA frente a controles. Los niveles de KYNA de los grupos DFT y ELA presentan valores intermedios, sin que se alcance la significación estadística frente al grupo control. Existe una correlación significativa ($p<0,01$) de KYNA con Ab1-42 y proteína tau total en LCR. Por el contrario, no se observan diferencias en los niveles de triptófano.

Conclusión: Nuestros hallazgos apoyan el papel modulador de las quinureninas en el proceso de neurodegeneración asociado a la EA, así como su potencial uso como biomarcador.

COMPARACIÓN DEL PATRÓN DE DETERIORO COGNITIVO LONGITUDINAL ENTRE SUJETOS CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO TARDÍO

Tort Merino, A.; Olives, J.; Falgàs, N.; Balasa, M.; Castellví, M.; Borrego, S.; Bosch, B.; León, M.; Salinero, A.; Fernández, G.; Antonell, A.; Sánchez-Valle, R.; Rami, L.; Lladó, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Estudiar y comparar el patrón de deterioro cognitivo longitudinal de sujetos con enfermedad de Alzheimer (EA) de inicio precoz (EOAD, early-onset Alzheimer's disease) e inicio tardío (LOAD, late-onset Alzheimer's disease).

Material y métodos: Se incluyeron 51 sujetos con EA confirmada biológicamente (LCR): 27 EOAD (edad: 58.7±4.2; MMSE: 22.4±4.1) y 24 LOAD (edad: 73.7±4.8; MMSE: 23.6±3.2). Se evaluaron mediante exploración neuropsicológica basal y longitudinal al año de seguimiento, incluyendo función mnésica verbal y visual (FCSRT y Test de Paisajes), lenguaje expresivo (BNT y fluencia semántica) y comprensivo (órdenes BDAE), praxis ideomotrices (WAB) y visocontructivas (copia dibujos CERAD), función visoperceptiva y visoespacial (VOSP letras y números) y funciones ejecutivas y atencionales (TMT-A/B, fluencias fonéticas y dígitos WAIS-IV). Se compararon entre grupos las variables sociodemográficas, el rendimiento basal en las diferentes pruebas neuropsicológicas mediante análisis de covarianza y el deterioro cognitivo longitudinal mediante un modelo de medidas repetidas.

Resultados: Los grupos no diferían en cuanto a género o rendimiento cognitivo global (MMSE); el grupo EOAD era significativamente más joven ($t(49)=-11.91$, $p<0.01$) y más escolarizado ($t(49)=2.15$, $p<0.05$). En la evaluación basal, el grupo EOAD presentaba mejor rendimiento en praxis visoconstructiva ($F(1,44)=8.78$, $p<0.01$) y función visoespacial ($F(1,46)=12.83$, $p<0.01$). Longitudinalmente, se observó un mayor deterioro cognitivo del grupo EOAD respecto LOAD en función cognitiva global ($F(1,45)=8.60$, $p<0.01$), memoria verbal ($F(1,42)=4.28$, $p<0.05$), lenguaje expresivo ($F(1,48)=3.94$, $p<0.05$) y comprensivo ($F(1,48)=9.68$, $p<0.01$) y función ejecutiva ($F(1,46)=8.29$, $p<0.01$).

Conclusión: Los pacientes con EOAD presentan un deterioro cognitivo más acelerado que los pacientes LOAD durante el primer año de seguimiento en la mayoría de dominios cognitivos.

SECUENCIACIÓN DEL EXOMA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER Y DEMENCIA FRONTOTEMPORAL DE INICIO PRECOZ: ANÁLISIS DE VARIANTES GENÉTICAS EN GENES DE RIESGO

Lladó Plarrumaní, A. [1]; Sanchez-Valle Diaz, R. [1]; Falgas Martinez,

N. [1]; Balasa, M. [1]; Datta, D. [2]; Armengol Dulcet, L. [2]; Borrego, S. [1]; Fernandez Villullas, G. [1]; Bosch Capdevila, B. [1]; Olives Cladera, J. [1]; Muñoz Garcia, C. [1]; León Roman, 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: Evaluación del exoma de pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y demencia frontotemporal (DFT) de inicio precoz (<65 años) para estudiar variantes genéticas en genes de riesgo para demencias neurodegenerativas.

Material y métodos: Se analizaron datos de exoma (profundidad media de 50-75x) de 98 pacientes: 57 con EA confirmada biológicamente (edad inicio 52,9±4,3) y 41 DFT (edad inicio 53,8±7,6). Se descartaron 4 pacientes al detectarse mutación causal (1 EA con mutación PSEN1 y 3 DFT con mutaciones en MAPT, VCP y PRNP). Se analizó la frecuencia de variantes genéticas (incluyendo variantes missense, frameshift, splicing, stopGain) en 5 genes de riesgo para demencia (ABCA7, SORL1, SQSTM1, TREM2 y TMEM106B) y se comparó con la frecuencia encontrada en base de datos gnomAD (123.136 exomas y 15.496 genomas). Se han analizado también las variaciones del número de copias (CNVs) en genes causales y de riesgo en toda la cohorte.

Resultados: Número de variantes genéticas: 22 en ABCA7, 18 en SORL1, 6 en SQSTM1 y 1 en TREM2 entre los pacientes con EA y 10 en ABCA7, 7 en SORL1 y 1 en TREM2 en el grupo de DFT. Estas frecuencias no difieren de las esperadas en la población general. El análisis de CNVs reveló la presencia de una deleción parcial de ABCA7 y 4 genes contiguos (±105kb) en una paciente con DFT (chr19:g.1048865_1154298del).

Conclusión: La frecuencia de variantes genéticas detectadas en los genes de riesgo estudiados no difiere de las esperadas en la población general. Un estudio individualizado de cada variante será necesario para conocer su posible patogenicidad.

EXPOSICIÓN A BENZODIACEPINAS Y DESARROLLO DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: ESTUDIO DE COHORTES EN UNA REGIÓN SANITARIA DE CATALUÑA ENTRE 2002 Y 2015

Piñol Ripoll, G. [1]; Torres Buendía, F. [1]; de Batlle, J. [1]; Galvan, L. [2]; Buti Sole, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Santa María; 2. Unidad Farmacia. Región Sanitaria Lleida

Objetivos: El consumo de benzodiacepinas (BZD) ha demostrado incrementar el riesgo de Enfermedad de Alzheimer (EA) en algunos estudios de cohortes. El objetivo fue evaluar la incidencia de EA en una cohorte de pacientes expuestos a BZD en población española.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo de base comunitaria del 1 de enero de 2002 al 31 de diciembre de 2015. Los consumos se expresaron en dosis diarias definidas (DDD) acumuladas por individuo. Se establecieron 3 intervalos de DDD (1 - 90, 90 – 180 y > 180).

Resultados: La cohorte incluyó 84.543 individuos consumidores de BZD con una edad media en 2002 de 65 años. Durante el seguimiento se diagnosticaron 584 nuevos casos de EA. En los modelos de Cox ajustados por año de nacimiento, sexo y comorbilidades, se observó un incremento de 12 veces en el riesgo de desarrollar EA en sujetos con consumo acumulado de 90 a 180 DDD (Hazard ratio [95% CI]: 11,6 [3,8–35,7]; p-valor <0.001) y 78 veces mayor en sujetos con más de 180 DDD acumuladas (Hazard ratio [95% CI]: 78,0 [29,1–208,8]; p-valor <0.001). El estudio según tipo de BZD reveló incidencias de EA ligeramente superiores en los sujetos en la categoría más alta de consumo (>180 DDD) de BZD de acción intermedia-larga 1.20% respecto a las de acción corta-intermedia 1.11%.

Conclusión: El consumo a largo plazo de BZD incrementa el riesgo de padecer EA. La instauración de nuevos tratamientos con BZD se debería restringir a los casos más graves y se deberían elaborar programas de desprescripción.

IDENTIFICACIÓN DE FACTORES DE RIESGO EN DETERIORO COGNITIVE LEVE CON APRENDIZAJE AUTOMATICO: HACIA UNA AYUDA AL DIAGNÓSTICO MULTIFACTORIAL Y AUTOINFORMADA

Gomez Ramirez, J. [1]; Avila Villanueva, M. [2]; Valenti Soler, M. [2]; Fernandez Blazquez, M.A. [3]

1. Servicio de Neurología. Clínica La Luz, S.L.; 2. Servicio de Neurología. Fundacion CIEN; 3. Servicio de Neuropsicología. Fundacion CIEN

Objetivos: La multifactorialidad y el carácter asintomático en estadio iniciales de la enfermedad de Alzheimer están dificultando la obtención de tratamientos efectivos. La identificación de factores de riesgo, preferentemente de sencilla obtención, se hace cada vez más necesaria. Información relativa al estilo de vida, demográfica, quejas subjetivas de memoria, junto con el uso de técnicas de aprendizaje automático pueden resultar útiles en la identificación de factores de bajo coste y alto poder predictivo.

Material y métodos: Se reclutaron 915 individuos cognitivamente sanos en un estudio longitudinal para identificar marcadores precoces de enfermedad de Alzheimer (edad=74,6±3,8; 63,2% mujeres). El número de factores analizados durante las evaluaciones clínicas suma 472 a lo largo de los cinco años del estudio clasificando los participantes en Controles y Conversores a DCL (9,4%). Se utilizaron técnicas de machine learning conducentes a la obtención de modelos predictivos de conversion a DCL.

Resultados: Se identificaron un número reducido de factores con poder predictivo de conversión a DCL, dichos factores incluyen quejas subjetivas, sueño y dieta entre otros. Los algoritmos predictivos utilizados con la excepción de Naïve Bayes presentaron una precisión y exactitud muy por encima de estimadores aleatorios. La técnica de bosques aleatorios consiguió una precision por encima del 80% tanto en aprendizaje como en test.

Conclusión: Técnicas de aprendizaje automático son capaces de identificar factores de riesgo de conversion a DCL. La detección

temprana mediante este tipo de técnicas permite no solo detectar factores de riesgo en fases asintomáticas sino poder realizar intervenciones que incidan en el estilo de vida

LA ACTIVIDAD FÍSICA SE ASOCIA A MEJOR COGNICIÓN GLOBAL Y FUNCIÓN FRONTAL EN PERSONAS CON SOBREPESO/OBESIDAD Y SÍNDROME METABÓLICO

Coll Padrós, N. [1]; León Román, M. [1]; Salinero Miralles, A. [1]; Ros, E. [2]; Molinuevo, J.L. [1]; Rami, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Evaluar la relación entre actividad física (AF) y cognición en una muestra de adultos mayores con sobrepeso/obesidad y síndrome metabólico (SMet).

Material y métodos: Administramos una batería neuropsicológica a 89 sujetos (55-75 años) con SMet e IMC 27-40kg/m2 participantes del ensayo PREDIMED-PLUS. Mediante puntuaciones Z calculamos puntuaciones compuestas (composites) para cada dominio cognitivo. Registramos conductas sedentarias con las preguntas de sedentarismo del Nurses' Health Study y la actividad física (AF) con el Rapid Assessment of Physical Activity (RAPA).

Resultados: El análisis de covarianza, que incluyó factores de riesgo cardiovascular (hipertensión, hiperglucemia, obesidad abdominal y colesterol no-HDL), tabaquismo, edad y escolaridad, reveló que los participantes activos (RAPA>=3) obtuvieron mejores puntaciones en los composites global y frontal. La diferencia en las puntuaciones en los composites global y frontal fue de -0.248 (-0.460 a -0.037, p = 0.022) y -0.339 (-0.596 a -0.082, p = 0.010) respectivamente para sujetos sedentarios vs activos. El análisis de regresión para los composites global y frontal, que incluyó las variables nombradas previamente como predictores en el modelo, mostró que menor edad (B=-0.034, p=0.001 y B=-0.036, p=0.005, respectivamente), mayor escolaridad (B=0.069, p<0.001 y B=0.075, p<0.001, respectivamente) y practicar AF (B=0.101, p=0.050 y B=0.135, p=0.033, respectivamente) predecían un mejor rendimiento. Para el composite memoria solamente la escolaridad (B=0.065, p=0.002) predijo un rendimiento superior.

Conclusión: Nuestros hallazgos indican que los participantes activos obtienen puntuaciones superiores en los composites global y frontal. La AF se asocia a mejor cognición global y función frontal en mayores mediterráneos con sobrepeso/obesidad y SMet.

INTERACCIÓN DE PROTEÍNAS AMILOIDOGÉNICAS EN EL PANCREAS DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Martinez Valbuena, I. [1]; Valentí Azcárate, R. [2]; Marcilla García, I. [3]; Amat Villegas, I. [4]; de Andrea, C. [5]; Riverol Fernandez, M. [2]; Alonso Herrero, L. [4]; Sánchez, J.A. [6]; Martí Andres, G. [2]; Carmona Abellan, M.D.M. [2]; Martínez Vila, E. [2]; Tuñón Álvarez, M.T. [4]; Luquin Piudo, M.R. [2]

1. Servicio de Neurociencias. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra; 5. Servicio de Anatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra; 6. Servicio de Pequeñas Moléculas. Centro de Investigación Médica Aplicada

Objetivos: Los objetivos del presente trabajo fueron, por una parte, investigar si existen depósitos de amilina, una proteína clave en el desarrollo de la diabetes mellitus (DM), en el cerebro de pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y por otra, si estos mismos sujetos presentaban depósitos de tau y beta-amiloide en el tejido pancreático.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo donde incluimos el hipocampo, el locus coeruleus y el páncreas de 44 sujetos diagnosticados con EA, así como el de 86 sujetos neurológicamente asintomáticos con y sin antecedentes de DM. En el páncreas, evaluamos la acumulación de amilina, tau y beta-amiloide usando 15 anticuerpos diferentes. Posteriormente, realizamos ensayos de ligación por proximidad (PLA) para evaluar la posible interacción entre estas proteínas.

Resultados: Encontramos un aumento significativo en la expresión de Tau, amilina y beta amiloide en el páncreas de sujetos con EA y de controles con antecedentes de DM. Además, estos sujetos presentaban formas hiperfosforiladas de tau, tau truncada y oligómeros. Ademas, evidenciamos la existencia de depósitos de amilina en el cerebro de sujetos con EA. Por otra parte, demostramos que existe una interacción específica de amilina con Tau y beta-amiloide en ambas regiones.

Conclusión: La presencia de inclusiones de tau y beta-amiloide en las células pancreáticas proporciona nuevas evidencias de que existe un mecanismo común en la patogénesis de la DM y la EA. Además, la interacción de estas proteínas en las células pancreáticas y en el cerebro de los sujetos con EA podría constituir una nueva diana terapéutica para esta enfermedad.

Conducta y Demencias II

CAMBIOS MICROESTRUCTURALES EN LA VARIANTE CONDUCTUAL DE LA DEMENCIA FRONTOTEMPORAL: UN NUEVO BIOMARCADOR DE IMAGEN

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

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

Objetivos: La difusividad media cortical (DMc) ha sido propuesta como un nuevo marcador de cambios microestructurales precoces en diversas enfermedades neurodegenerativas. Nuestro objetivo es comparar los cambios de grosor cortical (GC) y DMc en la variante conductural de la demencia frontotemporal (vcDFT) y explorar su correlato con la gravedad clínica y biomarcadores de neurodegenación en el líquido cefalorraquídeo (LCR).

Material y métodos: Se incluyeron 70 pacientes con vcDFT (30 posibles y 40 probables) y 78 controles, con RM 3 Tesla y secuencias estructurales y de difusión, reclutados en 3 centros. Las medidas de GC y de DMc se calcularon usando un método basado en superficie previamente publicado usando Freesurfer y FSL. Se obtuvieron datos de la escala Clinical Dementia Rating modificada para demencia frontotemporal (CDR-DFT) y en un subgrupo de sujetos (32 DFTvc) con muestra de LCR disponible se cuantificaron los valores de la cadena ligera de neurofilamento (NfL) y de la fracción soluble beta de la APP (sAPPB) mediante ELISA.

Resultados: Los pacientes con vcDFT mostraron atrofia en regiones frontotemporales previamente descritas pero mostraron un patrón mucho más extenso de aumento de DMc. En el subgrupo de vcDFT posible, se detectó mínima atrofia en regiones temporales pero un aumento extenso de DMc en regiones frontotemporales. La DMc mostró una correlación más extensa con el CDR-DFT y los niveles de NfL y sAPPB, que el GC.

Conclusión: La DMc podría ser un nuevo biomarcador de neuroimagen sensible a los cambios microestructurales precoces en la vcDFT.

PATRONES REGIONALES DE CAPTACIÓN DE 18F-FLORBETABEN EN ENFERMEDAD DE ALZHEIMER GENÉTICAMENTE DETERMINADA

Falgàs Martínez, N. [1]; Sala-Llonch, R. [2]; Bosch, B. [1]; Fernández, G. [1]; Antonell, A. [1]; Balasa, M. [1]; Campos, F. [3]; Perissinotti, A. [3]; Pavía, J. [3]; Lladó, A. [1]; Lomeña, F. [3]; Sánchez-Valle, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Universitat de Barcelona. Departament de Biomedicina, Facultat de Medicina; 3. Servei de Medicina Nuclear. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Los sujetos con enfermedad de Alzheimer genéticamente determinada (EAg) muestran depósito de beta-amiloide (Aβ) años antes del inicio de la enfermedad. En el presente trabajo, investigamos el patrón de captación del trazador 18F-florbetaben (FBB) en portadores de mutación PSEN1 (mutation carriers,MC), tanto asintomáticos (AMC) como sintomáticos (SMC).

Material y métodos: Evaluamos las imágenes del FBB-PET y RM en 25 sujetos de familias con mutación de PSEN1. Se realizó la cuantificación de PET mediante el programa FreeSurfer, utilizando un atlas de regiones definidas en la RM e investigamos las diferencias y correlaciones grupales con los años estimados de inicio de los síntomas (estimated years to onset,EYO).

Resultados: Los AMC (N = 14) mostraron un aumento significativo de captación de FBB en múltiples áreas del córtex y caudado. Múltiples áreas mostraban una correlación significativa entre la captación de FBB y la EYO ($p<0.05$, corregidas por FDR). El cingulado anterior rostral es el área que mostró una correlación más fuerte con EYO ($r=0.77$, $p=0.002$). En SMC (N = 7), observamos un aumento de la captación de FBB en todas las áreas estudiadas, pero no correlación con EYO.

Conclusión: El patrón espacial identificado de captación de FBB sugiere un depósito progresivo de Aβ; en la EAg, que empieza en áreas temporales, precuneus y frontal medial unos 15 años antes del inicio de los síntomas. La captación de FBB en cingulado anterior podría ser el área más adecuada para monitorizar el depósito progresivo de Aβ; en portadores de la mutación en PSEN1.

TOPOGRAFÍA Y PREVALENCIA DE MICROHEMORRAGIAS CEREBRALES EN UNA COHORTE DIAGNOSTICADA CON DIVERSAS ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Milan Tomas, A. [1]; Ojeda Lopez, C. [2]; Ramirez, J. [3]; Masellis, M. [3]; Balck, S. [3]

1. Servicio de Neurología. Consulta Privada; 2. Servicio de Neurología. Centro privado; 3. Servicio de Neurología. Sunnybrook Health Sciences Centre

Objetivos: Evaluar la prevalencia y localización de microhemorragias cerebrales (MHC) en una cohorte de diversas enfermedades neurodegenerativas, incluyendo Enfermedad de Alzheimer (EA), demencia mixta, demencia por cuerpos de Lewy (DCL), y trastornos dentro del espectro degeneración del lóbulo frontotemporal (DLFT).

Material y métodos: Se analizaron las imágenes de resonancia magnética en secuencia T2 eco gradiente, de 434 pacientes, por dos neurólogos de manera independiente. Las MHCs fueron clasificados de acuerdo a la escala MARS (Microbleed Anatomical Rating Scale). Se analizaron datos demográficos, factores de riesgo cardiovasculares, fármacos y presencia de alelo ε4 de apolipoproteina E (APOE4).

Resultados: La prevalencia de MHCs fue de: 18.5% en EA, 21.1% en demencia mixta, 18% en DCL y 8.4% en aquellos con DLFT. En EA, la topografía más frecuente fue parieto-occipital (12.3%) comparado con aquellos diagnosticados con DCL donde los MHCs se distribuyeron más frecuentemente en el lóbulo frontal (10%). En la población con demencia mixta, la mayoría de MHCs se hallaron en la sustancia blanca profunda e infratentoriales (15.8%), y en DLFT un 6% de MHCs se observó en la sustancia blanca profunda y región infratentorial. Se encontró una correlación positiva débil entre la presencia del alelo APOE4 y el número total de MHCs al corregir para edad, género y escolaridad ($rs =.0.152$, $p =0.015$), en toda la población.

Conclusión: La distribución de MHCs fue diferente en las diversas demencias, como se ha descrito en otras series. La presencia de APOE4 se relaciona con mayor número de MHCs.

EFECTOS DE LA SUPLEMENTACIÓN DIETÉTICA CON NUECES EN LA COGNICIÓN DE ADULTOS DE EDAD AVANZADA COGNITIVAMENTE SANOS. RESULTADOS DEL ESTUDIO WALNUTS AND HEALTHY AGING (WAHA) EN BARCELONA

Coll Padrós, N. [1]; Valls Pedret, C. [2]; Serra Mir, M. [2]; Roth, I. [2]; Freitas Simoes, T. [2]; Sala Vila, A. [2]; Cofán, M. [2]; Domènech, M. [2]; Rajaram, S. [3]; Sabaté, J. [3]; Ros, E. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Center for Nutrition, Healthy Lifestyle and Disease Prevention, School of Public Health. Loma Linda University

Objetivos: Las nueces son ricas en polifenoles y ácidos grasos poliinsaturados, incluido el ácido alfa-linolénico, el omega-3 vegetal. El estrés oxidativo se relaciona con deterioro cognitivo y demencia, así que planteamos la hipótesis de que el consumo diario de nueces contrarrestaría el deterioro cognitivo asociado a la edad.

Material y métodos: WAHA es un estudio clínico aleatorizado (Barcelona y Loma Linda, California) que evalúa los efectos del consumo de nueces sobre enfermedades relacionadas con la edad. En Barcelona, asignamos 352 sujetos cognitivamente sanos (63-79 años, 68% mujeres) a dieta con nueces [15% energía] (GN) o dieta control sin nueces (GC). Al inicio y a los 2 años, administramos una batería neuropsicológica. El resultado fue el cambio desde el inicio en una puntuación cognitiva global compuesta (composite). El análisis de covarianza se ajustó para factores de riesgo vascular, escolaridad, actividad física y ApoE4. El estudio fue aprobado por el Comité Ético de Investigación del centro y todos los participantes otorgaron consentimiento informado.

Resultados: El 93% de los participantes completó el ensayo. El consumo promedio de nueces fue 39g/día. A los 2 años, los cambios ajustados (media, IC 95%) en el composite global fueron -0.032 (-0.072 a 0.008) en GN y -0.102 (-0.143 a -0.062) en GC (p=0.016). Entre los dominios cognitivos, solo la puntuación del composite percepción mejoró en GN respecto a GC (p=0.005).

Conclusión: La suplementación dietética con nueces durante 2 años retrasa la pérdida de capacidad cognitiva asociada al envejecimiento en población de edad avanzada. Las nueces parecen ser un buen alimento para el cerebro.

PROGRESIÓN DE LA ENFERMEDAD DE PEQUEÑO VASO CEREBRAL Y CONSECUENCIAS COGNITIVAS EN UNA COHORTE DE PACIENTES HIPERTENSOS

Palasí Franco, A.; Jimenez Baladó, J.; Riba Llena, I.; Abril, O.; Garde, E.; Penalba, A.; Ostos, E.; Montaner, J.; Noviembre, M.; Ventura, O.; Pizarro, J.; Alvarez Sabín, J.; Olabarrieta Paul, M.; Pujadas Navines, F.; Delgado, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Estudiar longitudinalmente el efecto de las lesiones incidentes de enfermedad de pequeño vaso cerebral en la función cognitiva.

Material y métodos: Datos provenientes de la cohorte ISSYS (sujetos hipertensos de 50-70 años, sin demencia o ictus previo). Se realizó un test de cribado cognitivo (Dementia Rating Scale-2) y se estableció el diagnóstico deterioro cognitivo leve (DCL) o cognitivamente normales (CN) en la visita basal y de seguimiento. A los pacientes con puntuación DRS-2 ≤8 se les realizó una exploración neuropsicológica completa. Se evaluó la presencia de infartos y microsangrados cerebrales (MSC) incidentes entre RMN basales y de seguimiento. El cambio en lesiones de la sustancia blanca periventriculares (LSB-PV) y subcorticales (LSB-SC) se categorizó cualitativamente en "ausente", "menor" o "marcado".

Resultados: Se siguieron 345 sujetos (edad mediana 65, 55.4% varones) durante 4.1 años. El 75% se mantuvo CN y el 9.1% en DCL. El 9.1% desarrolló DCL incidente (55,2% amnésico) y el 6,6% revirtió de DCL a CN. El 6.1% y 5.5% sufrieron infartos y MSC incidentes respectivamente. El 21.9% y 47.9% desarrollaron progresión de LSB-PV y LSB-SC, respectivamente. Los pacientes con progresión marcada de LSB-PV experimentaron un declive significativo en la función cognitiva global (p=0.004) y en la función ejecutiva (p=0.002) respecto a los sujetos sin progresión LSB-PV. La progresión marcada de LSB-PV también se relacionó con el DCL incidente (p=0.011). Los MSC incidentes se asociaron significativamente con un declive de la función atencional (p=0.049).

Conclusión: La progresión marcada de las LSB-PV se relaciona con el declive cognitivo y el cambio en el estado cognitivo.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-GENÉTICAS DE UNA SERIE CON DEMENCIA FRONTOTEMPORAL (DFT) ASOCIADA A MUTACIONES EN EL GEN GRN

Gómez García, A. [1]; Querejeta Coma, A. [1]; Sainz Artiga, M.J. [1]; Agüero Rabes, P. [1]; Prieto-Jurczynska, C. [2]; Gómez Tortosa, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena

Objetivos: Describir las características de pacientes diagnosticados de demencia frontotemporal (DFT) asociada a mutaciones en el gen GRN.

Material y métodos: Revisamos la serie de pacientes con diagnóstico de DFT secundaria a mutaciones del gen GRN en nuestro centro. Analizamos datos demográficos, clínicos, biomarcadores y neuroimagen.

Resultados: Nueve casos, pertenecientes a ocho familias (seis con patrón de herencia autosómica dominante) fueron detectados por niveles de progranulina en plasma inferiores a 70 ng/ml. La secuenciación de GRN mostró siete mutaciones diferentes: M1?, C139R, S120Y, Trp2*, A303AfsX57, C253X, y alteración de splicing C>T en c.264+2. La edad media de inicio fue 59.8 años (rango 51 a 70) y de fallecimiento 65,3 años (n=3, rango 61 a 75). Encontramos variabilidad de hasta una década en la edad de inicio entre miembros de una misma familia. En seis pacientes el debut fue una afasia primaria no fluente, y en tres una variante conductual, destacando en todos el síntoma de apatía. Seis de los pacientes desarrollaron parkinsonismo, entre los cuatro y seis años de evolución, cuatro de ellos con síndrome córtico-basal hemisférico izquierdo. La neuroimagen mostró atrofia frontotemporal en todos los casos, asimétrica en cinco casos y de predominio frontal bilateral en dos.

Conclusión: Nuestra serie muestra un amplio rango de edad de inicio, incluso en portadores de la misma mutación. Los fenotipos clínicos son bastante homogéneos en cuanto a presentación clínica, desarrollo de parkinsonismo y patrón de atrofia. Los niveles de progranulina en plasma son un biomarcador de screening muy fiable.

APLICABILIDAD CLÍNICA DE LOS BIOMARCADORES DIAGNÓSTICOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ

Falgàs Martínez, N.; Sánchez-Valle, R.; Balasa, M.; Borrego, S.; Castellví, M.; Tort-Merino, A.; Olives, J.; Bosch, B.; Fernández, G.; Lomeña, F.; Bargalló, N.; Lladó, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Evaluación de del grado de certeza diagnóstica de los diferentes biomarcadores utilizados en la enfermedad de Alzheimer (EA) así como su tolerabilidad en pacientes con alteración cognitiva de inicio precoz.

Material y métodos: Cuarenta sujetos con problemas cognitivos de inicio precoz (<65años). Se realiza avaluación clínica, neuropsicológica (NPS), punción lumbar (PL) (estudio de biomarcadores LCR), RM cerebral (escala de atrofia temporal medial), PET-amiloide y PET-FDG. Cumplimiento de un formulario por el neurólogo en primera visita y en visita de resultados que incluye: diagnóstico inicial y diagnóstico final, grado de certeza diagnóstica antes y después de los biomarcadores mediante escala numérica, manejo clínico y terapéutico. El paciente evalúa la percepción de invasividad de cada prueba mediante escala numérica.

Resultados: No se pudo realizar la PL en un 20% de los sujetos por contraindicación, negativa del paciente o dificultades técnicas y un 7% de RM por claustrofobia. Un 5% de PET-FDG no fueron interpretables por hiperglucemia. No se encontraron diferencias significativas en el grado de invasividad entre las pruebas. En los pacientes diagnosticados de EA, el estudio de biomarcadores en LCR y el PET-amiloide aumentaron de forma significativa el grado de certeza diagnóstica (17 y 21% respectivamente) respecto a los otros biomarcadores. La realización de biomarcadores conllevó un cambio de diagnóstico en un 28% de los sujetos.

Conclusión: Los biomarcadores diagnósticos aumentan la certeza diagnóstica en el diagnóstico de la EA de inicio precoz y ayudan a determinar tanto el manejo clínico como la actitud terapéutica en estos pacientes. Mayoritariamente todas las pruebas son bien toleradas.

LOS NIVELES EN EL LCR DE SAPPß E YKL-40 SE ASOCIAN CON LA NEURODEGENERACIÓN FRONTOTEMPORAL Y LA SUPERVIVENCIA EN EL CONTINUO ELA-DFT

Illán Gala, I.; Alcolea Rodríguez, D.; Montal Blancafort, V.; Dols Icardo, O.; Muñoz Llahuna, L.; de Luna, N.; Turón Sans, J.; Cortés Vicente, E.; Sánchez Saudinos, M.B.; Subirana Castillo, A.; Sala Matavera, I.; Blesa González, R.; Clarimón Echevarría, J.; Fortea Ormaechea, J.; Rojas García, R.; Lleó Bisa, A.

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

Objetivos: Investigar la utilidad clínica de los niveles en LCR de la fracción soluble de la proteína precursora de amiloide beta (sAPPß), YKL-40 y la proteína ligera de los neurofilamentos (NfL) en el espectro clínico de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y la demencia frontotemporal (DFT).

Material y métodos: Se incluyeron 173 participantes: 86 DFT, 38 ELA y un grupo de 49 controles de la cohorte SPIN. Comparamos los niveles de biomarcadores entre los grupos clínicos, estudiamos su correlación con medidas cognitivas y de gravedad clínica/funcional (puntuación z cognitiva global, la versión adaptada para DFT del CDR [FTLD-CDR], la escala de alteración funcional ALS revisada [ALSFRS-R] y la tasa de progresión de la ELA [ALSFRS-R/tiempo de evolución clínica]), la supervivencia y el grosor cortical en el subgrupo de participantes con resonancia magnética disponible (n=70).

Resultados: En comparación con los controles, encontramos niveles aumentados de YKL-40 y niveles disminuidos de sAPPß en los grupos de DFT y ELA. Los niveles más bajos de sAPPß y la ratio sAPPß/YKL-40 se encontraron en el grupo de DFT. En este grupo, los niveles de sAPPß y la ratio sAPPß/YKL-40 correlacionaron con FTLD-CDR. En los pacientes con ELA, los niveles de YKL-40 correlacionaron con ALSFRS-R y se asociaron de forma independiente con la supervivencia tras ajustar por los factores pronósticos establecidos. En el continuo ELA-DFT, la ratio sAPPß/YKL-40 correlacionó positivamente con el grosor cortical en regiones frontotemporales.

Conclusión: Los niveles en el LCR de sAPPß e YKL-40 correlacionan con la neurodegeneración frontotemporal y tienen implicaciones pronósticas en el continuo ELA-DFT.

VALIDACIÓN PRELIMINAR DE UNA VERSIÓN PICTÓRICA Y ABREVIADA DEL FREE AND CUED SELECTIVE REMINDING TEST

Rodrigo Herrero, S. [1]; De Miguel Tristancho, M. [1]; Méndez Del Barrio, C. [2]; Bernal, M. [1]; Carnero Pardo, C. [3]; Graciani Cantisán, E. [1]; Franco Macías, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jimenez; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: Evaluar la utilidad diagnóstica de una versión pictórica y abreviada del test FCSRT para distinguir pacientes con Deterioro Cognitivo Leve amnésico (DCLa) de controles, en una muestra que no excluye a sujetos con nivel educativo bajo.

Material y métodos: Estudio fase I de evaluación de prueba diagnóstica. Sujetos ≥60 años: 30 con DCLa (diagnóstico siguiendo recomendaciones NIA-AA, 2011) y 30 controles emparejados según variables sociodemográficas. El test a estudio, FCSRT fue administrado de manera independiente y ciega al diagnóstico, con la fase de estudio seguida de los tres ensayos de memoria. Se recogieron 3 variables resultado: recuerdo libre total (RLT), recuerdo total (RT) e índice de sensibilidad a la pista (IS). La utilidad diagnóstica fue calculada mediante curvas ROC y expresada mediante AUC. El punto de corte óptimo fue calculado mediante el índice de Youden.

Resultados: 41,7% de los participantes no completaron estudios primarios. No hubo diferencias significativas entre los dos grupos respecto a variables sociodemográficas. Los puntajes del grupo DCLa fueron significativamente más bajos que los del grupo control para RLT (11,2±6,2 vs 28,1±5,2, $p < 0,001$), RT (31,0 ± 10,9 vs 46,8 ± 1,3, $p < 0,001$) e IS (0,57±0,24 vs 0,94±0,06, $p <0,001$). Las AUC fueron óptimas: 0,99 (RLT), 0,95 (RT) y 0,93 (IS). Los mejores puntos de corte fueron: 21/22, 43/44 y < 0.77, respectivamente.

Conclusión: Este estudio preliminar muestra que una versión pictórica y abreviada de FCSRT es útil y aplicable para el diagnóstico de DCLa en nuestra medio, sin excluir a pacientes con nivel educativo bajo.

EDUCACIÓN Y NIVEL SOCIOECONÓMICO COMO DETERMINANTES DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE

Fernández Blázquez, M.Á. [1]; Rico Romero, L. [2]; Ávila Villanueva, M. [3]; Frades Payo, B. [3]; Del Ser Quijano, T. [4]; Gómez Ramírez, J.D. [5]

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN); 2. Departamento de Psicología Básica. Universidad Complutense de Madrid (UCM); 3. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN); 4. Departamento de Neurología. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN); 5. Departamento de Neuroimagen. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN)

Objetivos: El nivel educativo (NE) es un factor de riesgo de deterioro cognitivo bien conocido. Sin embargo, el papel del estatus socioeconómico en la incidencia del deterioro cognitivo leve (DCL) ha sido escasamente estudiado. Este trabajo explora en una muestra de personas mayores si el contexto socioeconómico se asocia con un mayor riesgo de DCL.

Material y métodos: Se reclutaron 915 individuos cognitivamente sanos participantes en una investigación longitudinal para identificar marcadores precoces de enfermedad de Alzheimer (edad=74,6±3,8; 63,2% mujeres; años de escolaridad=10,9±5,8). En la entrevista basal fueron clasificados en función de su NE [Bajo (45,4%) y Alto (54,6%)] y de la renta neta media (RNM) asociada a su lugar de residencia [Baja (20,5%), Media (65,5%) y Alta (14,0%)]. Los participantes recibieron seguimiento anual durante 5 años. De acuerdo con su evolución clínica fueron clasificados en dos grupos: Controles estables o Conversores a DCL.

Resultados: Durante el seguimiento 86 individuos desarrollaron DCL (9,4%). La tasa de conversión fue significativamente diferente según el NE (Bajo=12,8%; Alto=6,6%; p=0,001) y la RNM (Baja=12,2%; Media=9,7%; Alta=3,9%; p=0,025). Se exploró mediante regresión de Cox la interacción entre ambas variables: los individuos con bajo NE residentes en zonas con RNM baja y media tenían un riesgo 4 veces mayor de desarrollar DCL. Sin embargo, la RNM alta mostró por sí misma un efecto protector frente al DCL.

Conclusión: El nivel socioeconómico y su contexto social son fuertes determinantes del desarrollo de DCL, quizá más importantes que el NE. Corregir las desigualdades sociales podría resultar clave para disminuir la incidencia de DCL.

DETERMINACIÓN DE BETA- AMILOIDE, TAU Y FOSFO-TAU EN LCR EN PACIENTES CON ATROFIA CORTICAL POSTERIOR

Cacabelos Perez, P. [1]; Pías Peleteiro, J. [2]; Jimenez, I. [2]; Sobrino, T. [3]; Campos, F. [4]; Aldrey, J.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 3. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas (LINC). Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Laboratorio Investigacion de Neurociencias Clinicas (LINC). Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: La atrofia cortical posterior (ACP) es un síndrome clínico crónico, progresivo con afectación precoz de funciones visuoespaciales debido a neurodegeneración. La heterogeneidad de sus manifestaciones clínicas dificulta el diagnóstico. Describimos las características de una serie de pacientes con ACP y valoramos la utilidad de la determinación de proteínas beta- amiloide y tau en LCR.

Material y métodos: Presentamos 23 pacientes derivados a la Unidad de Demencias por deterioro cognitivo y que presentaban características clínico- radiológicas de ACP. Obtuvimos muestras de sangre (10) y LCR (6) para determinación de Aß 1-42, t-Tau, p-Tau utilizando kits de inmunodiagnóstico INNOTEST de Fujirebio.

Resultados: Predominio femenino (74%), edad media: 60 años. Tiempo medio en acudir: 27,6±10,3 meses. En el examen neurológico y neuropsicológico, además de la disfunción de áreas posteriores en todos los pacientes, observamos: alteración mnésica (40%), del lenguaje (43%), parkinsonismo (23%). En todos se realizó neuroimagen estructural (61% RMN cerebral) y en 70% funcional con PET cerebral. Estudio de LCR: Aß 1-42 (pg/ml) < 638 (381,0- 464,8), t- Tau (pg/ml)> 375 (378,2-1334,9) y p-Tau (pg/mL)> 52,3 (63,5-119,8). Seguimiento: 4 ±2,3 años. 6 pacientes fallecieron. De los supervivientes, 72% presenta GDS-6. El 61% requiere neurolépticos por intenso trastorno de conducta.

Conclusión: En nuestra muestra todos los pacientes analizados presentaban en LCR un perfil de biomarcadores característico de E. Alzheimer. Mejorar la precisión en el diagnóstico conlleva un mejor manejo de este grupo de pacientes, especialmente frágiles por su edad, la elevada presencia de trastorno de conducta y dependencia precoz.

EVALUACIÓN DE LA UTILIDAD DIAGNÓSTICA DEL MINI-COG EN UNA MUESTRA PROSPECTIVA

Rego García, I.; Calle Calle, R.; López-Alcalde, S.; Vílchez Carrillo, R.; Carnero Pardo, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: El Mini-Cog es un test cognitivo breve de amplio uso del que existen disponible múltiples versiones. El único estudio de utilidad diagnóstica (UD) realizado en nuestro país calculó de forma retrospectiva el Mini-Cog basándose en datos del Test del Reloj y el Mini-Mental, mostrando unos resultados discretos. Nuestro objetivo es evaluar la UD para deterioro cognitivo (DC) de una versión estandarizada del Mini-Cog aplicada formalmente e interpretada según el algoritmo original.

Material y métodos: Estudio transversal prospectivo en una consulta con dedicación especial, pero no exclusiva, al DC. El diagnóstico de DC se realizó de forma independiente a la aplicación y resultados del Mini-Cog. Versión Mini-Cog: palabras: capitán, jardín y retrato; hora: 11:10. La UD se evaluó mediante el cálculo de Sensibilidad (S),

Especificidad (E) e índice kappa (k) con sus intervalos de confianza del 95 (IC95%) y porcentaje de clasificaciones correctas (CC) para los resultados del algoritmo.

Resultados: Se incluyeron 457 sujetos (261 DC), con predominio de mujeres (55.2%), bajo nivel educativo (26.3% analfabetos o leen y escriben sin fluidez) y un amplio rango de edad (15-95 años; 64,96±16,54 (media±de) años). El tiempo de aplicación fue 107.31±38.33 segundos (rango 53-266). La UD del algoritmo Mini-Cog es S=0.88 (IC 95% 0.83-0.92), E=0.83 (IC 95% 0.77-0.88) y k=0.70±0.03 (IC95% 0.64-0.77); 85.56% CC.

Conclusión: El Mini-Cog es un instrumento fácil y muy breve (<2 minutos) con una aceptable UD para DC cuando se aplica e interpreta según la descripción y algoritmo original.

Conducta y Demencias III

ANÁLISIS VISUAL Y CUANTITATIVO DEL PET–FDG EN EL CONTINUUM DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Estellés Pals, M.T. [1]; Pegueroles Monllau, J. [1]; Camacho Martí, V. [2]; Fernández León, A. [2]; López Mora, D. [2]; Illán Gala, I. [1]; Fortea Ormaechea, J. [1]; Lleó Bisa, A. [1]; Alcolea Rodríguez, D. [1]

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

Objetivos: El análisis visual de PET-FDG es útil en el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer (EA). El coeficiente de Landau es un valor de cuantificación de la actividad metabólica cerebral basada en las áreas típicamente afectadas en EA. El objetivo de este trabajo es comparar la valoración visual y la cuantificación de Landau en el continuum de la EA.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con evidencia fisiopatológica de EA en LCR en fase prodrómica (EApro) y en fase de demencia (EAd), y sujetos control con cognición normal y biomarcadores negativos en LCR. Se realizó PET-FDG, clasificado visualmente en tres grupos: patrón normal (Visual-Normal), alterado sugestivo de EA (Visual-EA) y alterado no sugestivo de EA (Visual-Otros). Los estudios se cuantificaron según el método Landau.

Resultados: Se incluyeron 120 participantes (EApro=49, EAd=45; controles=26). Entre los tres grupos clínicos se observaron diferencias significativas, en la clasificación visual (chi-cuadrado=35,8; p<0,001) y en las medias de cuantificación (F=39,1; p<0,001). El grupo Visual-EA tuvo menor coeficiente de Landau que los grupos Visual-Normal y Visual-Otros (1,02 vs. 1,31 y 1,22, respectivamente; p<0,001 y p<0.05). El análisis visual clasificó como Visual-EA el 20,4% de EApro y el 51,1% de EAd. La cuantificación Landau detectó el 49% de EApro y el 80% de EAd.

Conclusión: Tanto la valoración visual como la cuantificación del PET-FDG son útiles para el diagnóstico clínico en el continuum de la EA. La cuantificación Landau detectó un mayor número de casos de EA en fases prodrómicas y de demencia.

UTILIDAD DEL IN-OUT-TEST COMO MARCADOR NEUROPSICOLÓGICO DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Vico Bondía, H. [1]; Siquier Perelló, A. [2]; Yáñez Juan, A.M. [3]; Torrealba, E. [4]; Amer Ferrer, G. [5]; Santonja Llabata, J.M. [6]; Del Olmo Rodríguez, A. [1]; Andrés Benito, P. [7]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 2. Departamento de Psicología. Universidad de las Islas Baleares; 3. Departamento de Enfermería y fisioterapia. Universidad de las Islas Baleares; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 7. Departamento de Psicología. IUNICS. Universidad de las Islas Baleares

Objetivos: La fase prodrómica de la Enfermedad de Alzheimer (EA) se caracteriza típicamente por disfunción de memoria episódica definida como "síndrome mnésico de tipo hipocampal" o huella neuropsicológica. El test FCSRT (Buschke, 1984), tiene alta sensibilidad y especificidad para detectar estas alteraciones mnésicas. El déficit mnésico, además, puede estar enmascarado por mecanismos compensatorios de las redes frontales. El in-out-test (Torrealba et al., 2012) es un test innovador que combina una tarea de memoria episódica con una tarea ejecutiva para evitar el posible efecto compensatorio. Además, requiere menos tiempo y no tiene influencia por escolaridad, por lo que puede tener un papel relevante como marcador neuropsicológico. Objetivo: comparar el rendimiento en memoria episódica y la sensibilidad de los test in-out y FCSRT, así como de la suma de ambos, en un grupo de pacientes con DCL amnésico (DCLa) y un grupo de sujetos control.

Material y métodos: Se realizan los test FCSRT, aplicando el método ISDA y el in-out-test a 30 pacientes con DCLa (NIA-AA, 2011) y 26 controles.

Resultados: Las curvas ROC muestran un área bajo la curva (AUC) de 0.95 (0.9-1) para el in-out-test, de 0.97 (0.93-1) para el índice de déficit de codificación (ID COD) del test FCSRT y de 0.97 (0.93-1) para la suma de ambos.

Conclusión: El in-out-test tiene una elevada capacidad de predicción del DCL amnésico, similar a la del test FCSRT y aporta ventajas en el tiempo del test y de corrección, por lo que puede tener utilidad como marcador neuropsicológico de la EA.

NEUROPSICOLOGÍA DEL DETERIORO COGNITIVO SUBJETIVO: COMPARACIÓN CON CONTROLES Y VARIABLES ASOCIADAS A PROGRESIÓN

Imaz Aguayo, L.; Recio Fernández, M.; Echeveste González, B.; Luquin Piudo, M.R.; Riverol Fernández, M.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Establecer las diferencias demográficas, clínicas y de neuropsicología de una serie de personas con deterioro cognitivo subjetivo (DCS) con respecto a controles. Establecer las variables que se asocian a la progresión clínica de los sujetos con DCS.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de sujetos con DCS (criterios de Jessen 2014) valorados entre 2001-2016 en una consulta de trastornos cognitivos. Se incluyeron sujetos controles para comparar las variables de interés. Se recogieron variables demográficas, clínicas (de riesgo vascular) y neuropsicológicas. Análisis estadístico realizado con el programa STATA ajustado por edad, sexo y nivel educativo. Modelo de regresión logística para determinar variables independientes predictoras de conversión.

Resultados: 945 pacientes con DCS (50.4% mujeres, 68.6 años) y 68 controles (38.2% mujeres, 64.1 años). 84 personas con DCS progresaron clínicamente. Los sujetos con DCS tenían diabetes mellitus, dislipemia y antecedentes de tabaquismo en mayor proporción que los controles. Así mismo, puntuaban peor en escalas de depresión, pruebas de fluencia semántica, fonética y memoria episódica verbal. En aquellos sujetos con DCS que progresaban, se apreciaba un aún peor rendimiento en pruebas de memoria (en recuerdo diferido). Las variables asociadas a conversión fueron la edad, la presencia de dislipemia y peores puntuaciones en el recuerdo diferido de la lista del CERAD.

Conclusión: Las personas con DCS tienen más factores de riesgo vascular que los controles y mayor evidencia de depresión. Los rendimientos son peores en pruebas de memoria, fluencia semántica y fonética. Puntuaciones bajas en el recuerdo diferido de las pruebas de memoria podrían alertar de un mayor riesgo de conversión.

BIOMARCADORES EN PLASMA Y LCR PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN ADULTOS CON SÍNDROME DE DOWN. ESTUDIO TRANSVERSAL

Barroeta Espar, I. [1]; Carmona-Iragui, M. [1]; Benejam, B. [1]; Fernández, S. [1]; Videla, L. [1]; Alcolea, D. [1]; Pegueroles, J. [1]; Muñoz, L. [1]; Belbin, O. [1]; Clarimón, J. [1]; John de Leon, M. [2]; Videla, S. [1]; Maleska Maceski, A.A. [3]; Hirtz, C. [3]; Delaby, C. [4]; Lehmann, S. [3]; Blesa, R. [1]; Lleó, A. [1]; Fortea, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Department of Psychiatry. New York University School of Medicine, NYU Center for Brain Health; 3. Laboratoire de Biochimie Protéomique Clinique. Université de Montpellier, CHU de Montpellier; 4. Laboratoire de Biochimie Protéomique Clinique. Université de Montpellier, CHU de Montpellier

Objetivos: El diagnóstico de la Enfermedad de Alzheimer (EA) en el síndrome de Down (SD) es difícil y no existen biomarcadores validados. Nuestro objetivo principal fue estudiar su utilidad diagnóstica en plasma y líquido cefalorraquídeo (LCR).

Material y métodos: Estudio transversal en adultos con SD y controles desde febrero de 2013 hasta noviembre de 2017. Exploración neurológica, neuropsicológica y estudio de sangre. En un subgrupo punción lumbar. Grupos (a ciegas de biomarcadores): asintomáticos (aSD), EA prodrómica (pSD) y demencia por EA (dSD). Medimos niveles plasmáticos (SIMOA) y en LCR (ELISA) de Aß1-40, Aß1-42, tau-total (t-tau), 181-tau-fosforilada (p-tau) y neurofilamentos (NfL). Análisis ROC.

Resultados: Obtuvimos plasma en 349 participantes (194 aSD, 39 pAD, 49 dSD, y 67 con-troles) y LCR en 162 participantes (54 aSD, 18 pAD, 22 dSD, y 67 controles). La capacidad de diagnóstico de los biomarcadores plasmáticos fue baja (AUC 0•52-0•75) excepto por los neurofilamentos con una AUC de 0*88 y 0*95 com-parando aSDvspSD y aSDvsdSD, respectivamente. En LCR, excepto para Aß1-40, todos los biomarcadores tuvieron buena capacidad diagnóstica comparando aSDvspSD 0•92, 0•81, 0•80 y 0•88 (Aß1-42,t-tau, p-tau,y NfL, respectivamente) y óptima comparando aSDvsdSD (AUC>0•90). La correlación entre los niveles de NfL plasmáticos y de LCR fue alta (rho=0•80,p<0•0001).

Conclusión: Los niveles plasmáticos de NfL y los biomarcadores en LCR tienen una capaci-dad diagnóstica óptima para detectar la EA en adultos con SD. Nuestros resul-tados apoyan la utilidad de los NfL plasmáticos para la deteccción precoz de la EA en el SD tanto en la práctica clínica como en los ensayos clínicos.

BIOMARCADORES DE OXIDACIÓN PROTEICA Y COMPOSICIÓN LIPÍDICA PLASMÁTICA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

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

1. Servicio de Neurociencias. IRBLleida, Fundació Dr. Pifarré; 2. Servicio de Fisopatologia Metabòlica. IRBLleida, Fundació Dr. Pifarré; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Santa María; 4. Servicio de Fisiopatologia Metabòlica. IRBLleida, Fundació Dr. Pifarré

Objetivos: Evaluar el nivel de daño oxidativo proteico y la composición en ácidos grasos del plasma de pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) y enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Se han analizado muestras de plasma de 83 pacientes con DCL, 108 de EA y 20 individuos control tras 24 meses de seguimiento. Las técnicas utilizadas han sido la cromatografía de gases acoplada a espectrometría de masas (GC/MS) para la detección y cuantificación de biomarcadores específicos de lesión proteica y la cromatografía de gases (GC) para el análisis del perfil composicional en ácidos grasos.

Resultados: Marcadores plasmáticos de daño oxidativo proteico como N-(carboximetil)-lisina (CML), muestran cambios significativos en DCL y EA, comparado con los controles. Dentro del grupo EA, se observa aumento significativo del marcador CML y semialdehído glutámico (GSA) en los individuos portadores del gen APOE4 respecto a los que no. A nivel de composición lipídica, se observan cambios significativos entre EA, DCL y controles en los ácidos 18:3n-3 y 24:1n-9. Característicamente los sujetos con DCL presentan un incremento respecto a los EA en los niveles del 20:0. Tanto el 18:1n-9 como el 20:4n-6 permiten distinguir entre sujetos sanos y EA.

Conclusión: Los resultados sugieren que, aunque la manifestación clínica de la enfermedad de Alzheimer sea en el sistema nervioso central, las alteraciones moleculares relacionadas con la oxidación y composición lipídica pueden observarse a nivel periférico y modificarse en el continuum de la EA.

NEUROFILAMENTOS, NEUROGRANINA, YKL-40 Y 14-3-3 EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN EL CONTINUO DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER, DEMENCIA FRONTOTEMPORAL Y ENFERMEDADES PRIÓNICAS

Lladó Plarrumaní, A. [1]; Antonell Boixader, A. [1]; Tort Merino, A. [1]; Ríos, J. [1]; Borrego, S. [1]; Balasa, M. [1]; Muñoz Garcia, C. [1]; Bosch Capdevila, B. [1]; Falgas Martinez, N. [1]; Rami, L. [1]; Blennow, K. [2]; Zetterberg, H. [3]; Molinuevo Guix, J.L. [1]; Sanchez-Valle Diaz, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Institute of Neuroscience and Physiology. The Sahlgrenska Academy at the University of Gothenburg; 3. Servicio de Neurociencias. Sahlgrenska University Hospital

Objetivos: Estudiar los niveles de Neurofilamentos (NF-L), Neurogranina (Ng), YKL-40 y 14-3-3, en el continuo de la enfermedad de Alzheimer (EA), demencia frontotemporal (DFT) y enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ).

Material y métodos: Cohorte unicéntrica de 313 participantes: Controles (n=50), EA Preclínica (n= 21), EA prodrómica (EAprod) (n=56), EA (n=108), DFT (n=40) y ECJ (n=38). Determinación de los niveles proteicos de NF-L, Ng, YKL-40 (excepto ECJ) y 14-3-3 (excepto ECJ) en líquido cefalorraquídeo mediane ELISA. Las comparaciones grupales basales se realizaron con test U Mann-Whitney y las ajustadas con modelos lineales generalizados. Análisis ROC.

Resultados: Los niveles de todos los biomarcadores fueron significativamente inferiores en el grupo control respecto a cada una de las enfermedades neurodegenerativas, excepto Ng que fue inferior en DFT. Encontramos las siguientes diferencias significativas entre enfermedades neurodegenerativas: NF-L: EA<DFT<ECJ; Ng: DFT<EA<ECJ; y 14-3-3: DFT<EA. En YKL-40 no se encontraron diferencias entre grupos. Los niveles de NF-L muestran diferencias significativas en las diferentes fases del continuo de la EA. El resto de biomarcadores sólo muestran diferencias entre Controles y EAprod y Controles y EA. En el análisis ROC para diferenciar controles de pacientes con enfermedad neurodegenerativa, NF-L obtuvo los mejores parámetros con el mejor punto de corte en 1217 pg/mL (AUC 0.967, 0.96 sensibilidad/0.92 especificidad).

Conclusión: Existen diferencias en los diferentes biomarcadores analizados entre controles y EA, DFT y ECJ. NF-L es el único biomarcador que diferencia las distintas fases de la EA. En el análisis ROC NF-L es el que mejor diferencia controles de enfermedades neurodegenerativas.

FRECUENTE ALTERACIÓN DE LA VÍA AMILOIDEA EN LA DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

Monge Argilés, J.A. [1]; García Pérez-Cejuela, C. [2]; Monge García, V. [3]; Gasparini Berenguer, R. [1]; Gabaldón Torres, L. [4]; Salas Felipe, J. [4]; Leiva Santana, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopo; 3. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital General Universitario de Alicante; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Denia

Objetivos: Analizar los biomarcadores de enfermedad de Alzheimer en LCR de pacientes con demencia con cuerpos de Lewy prodrómica (DCLW).

Material y métodos: Entre 2008 y 2017, se incluyeron pacientes con deterioro cognitivo leve (Petersen 2006) procedentes de 4 hospitales de la provincia de Alicante. Se les realizó analítica general, examen neurológico, valoración neuropsicológica, RM o TAC cerebral, punción lumbar para biomarcadores de enfermedad de Alzheimer y DAT-SCAN cerebral en determinados casos. Los pacientes han sido diagnosticados según los criterios clínicos actuales.

Resultados: Se incluyeron 430 pacientes, de los cuales 29 han permanecido estables al menos 5 años o hasta su fallecimiento y 26 han desarrollado DCLW, según los criterios de McKeith (2005). En 16 casos DCLW (61%), los niveles proteína Aβ 1-42 se encontraban por debajo de los niveles considerados normales por nuestro laboratorio (700 pg/dl). Tomados como conjunto, la proteína Aβ 1-42 en LCR resultó disminuida en los pacientes (DCLW 616 ± 197 pg/dl versus controles 976 ± 262 pg/dl; $p< 0.0001$). Esa diferencia no la podemos explicar por la ligera diferencia de edad entre ambos grupos (DCLW: 74± 6.7 versus controles: 70 ± 7.0 años; $p<0.01$). No se encontraron diferencias en las proteínas tau.

Conclusión: Nuestros resultados confirman la frecuente presencia de patología amiloidea en DCLW, y el que en una misma enfermedad, clínicamente definida, pueden aparecer diferentes vías metabólicas alteradas.

ALELOS INTERMEDIOS DEL GEN ATXN2 EN NEURODEGENERACIÓN: UN PAPEL COMO FACTOR RIESGO A DESARROLLAR DETERIORO COGNITIVO

Alvarez Martinez, V. [1]; Martínez Rodríguez, C. [2]; Clarimon Echavarria, J. [3]; Rosas Allende, I. [1]; Blázquez Estrada, M. [4]; Suárez San Martín, E. [4]; García Fernández, C. [4]; Lleo Bisa, A. [3]; Dols-Icardo, O. [3]; Illan Gala, I. [3]; Morís de la Tassa, G. [4]; Menéndez González, M. [4]

1. Laboratorio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La ataxia espinocerebelosa tipo 2 (SCA2) está causada por la expansión de un triplete CAG en el gen ATXN2 y es frecuente la presencia de parkinsonismo y deterioro cognitivo. Los alelos intermedios ATXN2 (27-33 repeticiones) son un factor de riesgo para el desarrollo de ALS y ALS-FTD y podrían actuar como factores moduladores del fenotipo. El objetivo fue estudiar la prevalencia de alelos intermedios ATXN2 en diferentes patologías neurodegenerativas y su asociación con el deterioro cognitivo.

Material y métodos: Se analizó una cohorte de de 556 pacientes con probable EA, 191 DLFT, 144 pacientes con EP. El grupo control consistió en 292 individuos de edad avanzada sin patología neurodegenerativa. Los pacientes procedían del Hospital de Cabueñes, Hospital Sant Pau y Hospital Universitario Central de Asturias. Todos ellos dieron su consentimiento para participar en el estudio. EL tamaño de triplete CAG se determinó mediante PCR y electroforesis capilar. El test Chi-cuadrado, el test exacto de Fisher se utilizaron para comparar la distribución de alelos intermedios entre grupos.

Resultados: En controles, la frecuencia de alelos intermedios ATXN2 fue de 1,6% (5/292). En la cohorte EA fue de un 4,1% (23/556), en DLFT un 4,7% (9/191) y en EP un 2% (4/144). En las cohores EA y DFLT, aunque la diferencia no es estadísticamente significativa (EA P=0.05 OR=2.5; DFLT p=0.05, OR=2.88), los alelos intermedios ATXN2 tienden a estar más representados.

Conclusión: Los resultados preliminares sugieren que los alelos intermedios ATXN2 podrían ser un factor de riesgo para el desarrollo de demencia. El estudio continua abierto.

NUEVOS MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO EN ENFERMEDADES PRIÓNICAS: PROTEÍNA 14.3.3 Y RT-QUIC

Reyes Leiva, D. [1]; Ruiz García, R. [2]; García, M. [2]; Ximelis, T. [3]; Romera, M.A. [2]; Antón, M.C. [2]; Nos, C. [4]; Yagüe, J. [2]; Sanchez-Valle, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neurología. Banco de tejidos neurológicos (IDIBAPS); 4. Sub-direcció General de Vigilància i Resposta a Emergències de Salut Pública. Departament de Salut, Generalitat de Catalunya

Objetivos: La determinación de niveles de 14-3-3 por ELISA ha demostrado gran concordancia con el Western-Blot. En 2017 se incluyó la detección de la isoforma patológica de la proteína priónica por técnica de conversión de la proteína priónica en tiempo real (RT-QuIC) en los criterios diagnósticos de Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ). Evaluamos la validez diagnóstica de la 14-3-3 realizada por ELISA y de RT-QuIC en pacientes con sospecha de enfermedad por priones.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de sensibilidad y especificad de la proteína 14-3-3 en casos procedentes de centros de Cataluña estudiados en el Hospital Clínic de Barcelona desde septiembre 2016 hasta mayo 2018. La determinación de PrPsc se realizó prospectivamente en los casos a partir de enero del 2018.

Resultados: Se estudió la proteína 14-3-3 en 169 pacientes. El 32,5% mostraron niveles superiores a 20,000 AU/mL (rango 20831 – 80000 AU/mL) considerados positivos. Un paciente con encefalopatía hipoglucémica grave presentó un resultado positivo de 14-3-3. Los 8 casos positivos con RT-QuIC correspondían a 7 pacientes con ECJ confirmada. En 3 pacientes con Insomnio familiar letal los niveles de 14-3-3 se encontraban por debajo del punto de corte y fueron negativos para PrPsc por RT-QuIC. Los datos globales de validez diagnóstica se ofrecerán en la Reunión Anual de la SEN.

Conclusión: El estudio de 14.3.3 por ELISA es válido para el diagnóstico de ECJ en nuestra población. Se precisa más casos para determinar la sensibilidad de la RT-QuIC, aunque los datos preliminares sugieren mayor especificidad pero menor sensibilidad que la 14-3-3.

NUEVA MUTACIÓN P397S EN EL GEN MAPT COMO CAUSA DE DEMENCIA FRONTOTEMPORAL LENTAMENTE PROGRESIVA

Borrego Écija, S. [1]; Olives, J. [1]; Falgàs, N. [1]; Puig Anton, J. [2]; Pericot, I. [3]; Prat Bravo, C. [4]; Abellán, M.T. [5]; Antonell, A. [1]; Lladó Plarrumaní, A. [1]; Sánchez del Valle Díaz, R. [1]

1. Unidad de Alzheimer y Otros Trastornos Cognitivos. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Unidad de Bioquímica y Genética Molecular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neurología. Hospital Provincial Santa Caterina; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 5. Unidad de Trastornos Cognitivos y Psicogeriatría, Instituto de Neuropsiquiatría i Adicciones. Centre Emili Mira, Parc de Salut Mar

Objetivos: Las mutaciones en el gen MAPT son una causa conocida de demencia frontotemporal familiar asociada a depósitos anómalos de proteína tau. En este trabajo describimos las características clínicas de 6 pacientes con demencia frontotemporal familiar causada por una nueva mutación en el gen MAPT: la sustitución de prolina por serina en el codón 397 (P397S) del exón 13 del gen MAPT.

Material y métodos: Revisión clínica de los casos con mutación comprobada y de sus familiares afectos. La detección de la mutación se realizó por secuenciación directa de los exomas 1 y 9-13 del gen MAPT.

Resultados: Los 6 pacientes pertenecen a 3 familias diferentes aparentemente no relacionadas. La edad media de inicio de los síntomas fue de 64 años (rango entre 60 y 67 años). Todos los sujetos debutaron con alteraciones conductuales y de lenguaje semántico y presentaron una evolución lenta de la sintomatología. En el momento actual 5 sujetos siguen vivos con un seguimiento entre 3 y 16 años. El otro sujeto falleció 18 años después del debut de la enfermedad. En los arboles familiares se describen múltiples casos de demencia frontotemporal de duración entre 12 hasta 28 años. La neuroimagen evidenció una marcada atrofia bitemporal medial y lateral en todos ellos. Los programas de predicción in silico indican que esta mutación tiene un impacto negativo en la proteína y debe ser considerado patogénico.

Conclusión: La mutación P397S es una nueva mutación patogénica con un curso menos agresivo que otras mutaciones del gen MAPT.

PROGRAMA GOIZ-ALZHEIMER BEASAIN PARA LA DETECCIÓN TEMPRANA DEL DETERIORO COGNITIVO; UN MODELO DE ACTUACIÓN PARA Y DESDE LA CIUDADANÍA

Tainta Cuezva, M. [1]; Iriondo, A. [1]; de Arriba, M. [1]; Ecay-Torres, M. [1]; Estanga, A. [1]; Clerigue, M. [1]; Saldias, J. [1]; Villanua, J. [1]; Garcia-Sebastian, M. [1]; Izagirre, A. [1]; Gabilondo, A. [1]; Ruibal, M. [2]; Olaskoaga, A. [2]; Iridoi, M. [2]; Garrido Chercoles, A. [3]; Barandiaran, A. [4]; Mugica, J. [5]; Martinez-Lage Alvarez, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación CITA Alzheimer Fundazioa; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Zumarraga; 3. Laboratorio Bioquímica OSI Donostialdea. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 4. Servicio de Medicina. Organización Sanitaria Integrada Alto Urola; 5. Servicio de Medicina. UAP Beasain

Objetivos: Implantar un programa de divulgación, educación y detección temprana del deterioro cognitivo. Recabar datos para analizar su factibilidad, costes y exportabilidad.

Material y métodos: GOIZ Alzheimer coordina recursos del Ayuntamiento, Unidad de Atención Primaria, Hospital Comarcal y un centro de Investigación y Diagnóstico de referencia. Todas las personas mayores de 60 años de Beasain recibieron una carta informativa

desde el Ayuntamiento sobre el programa. Se han impartido charlas divulgativas en asociaciones culturales y de jubilados. Se invita a todos aquellos interesados en conocer su estado de salud cognitiva. El programa comprende dos fases. En una primera, de cribado, se administran 3 pruebas (Fototest, T@M y cuestionario AD8) y se calcula el índice de riesgo de demencia CAIDE. Si el rendimiento en alguna de la pruebas está por debajo de los valores de normalidad, se invita a una evaluación diagnóstica que incluye una valoración neurológica, neuropsicológica, RM cerebral y en los casos indicados, una punción lumbar para biomarcadores.

Resultados: Cerca de 1000 personas asistieron a las charlas divulgativas. En un año se han acercado al programa 509 personas. El cribado fue positivo en 238. Se han realizado 178 evaluaciones diagnósticas y se han detectado más de 60 casos de deterioro cognitivo y 10 de demencia previamente no diagnosticados (criterios NIA-AA). Se consideró indicada la PL en 27 casos.

Conclusión: Un programa de este tipo es factible, acerca a la población las herramientas de diagnóstico y facilita la detección y actuación de problemas cognitivos en fases leves. La punción lumbar tiene una buena aceptación como prueba diagnóstica.

¿SON REALMENTE "CONTROLES" LOS DONANTES CONTROLES DE UN BANCO DE TEJIDOS NEUROLÓGICOS?

Mayà Casalprim, G. [1]; Sarto Alonso, J. [1]; Balasa, M. [1]; Ximelis, T. [2]; Aldecoa, I. [3]; Ramos, O. [1]; Borrego Écija, S. [1]; Guasp Verdaguer, M. [1]; Vicente Pascual, M. [4]; Gelpi, E. [5]; Sánchez Valle, R. [1]; Molina Porcel, L. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Banco de tejidos neurológicos Biobanc. Hospital Clínic – IDIBAPS, Barcelona; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 5. Servicio de Neurología. Medical university of Vienna

Objetivos: La obtención de tejido nervioso de sujetos neurológicamente sanos es fundamental para el estudio de las enfermedades neurodegenerativas, pero la ausencia de seguimiento neurológico y presencia de hallazgos neuropatológicos cuestionan con frecuencia el estado de salud cerebral de estos sujetos. Nuestro objetivo fue realizar un cribado cognitivo de los donantes "control" vivos del Banco de Tejidos Neurológicos(BTN)-Hospital Clínic–IDIBAPS de Barcelona.

Material y métodos: Donantes vivos del BTN registrados como controles. Realizamos entrevista telefónica estructurada, recogida de datos clínicos y cribado cognitivo con Mini-mental telefónico (MMSE-t) y test AD8 al sujeto (AD8-s) e informador (AD8-i).

Resultados: Presentamos el análisis preliminar de los sujetos >80 años(n=79).El 73% colaboró con el estudio,con una edad media 86 años (80-97, SD=4.1);el 10.1% había fallecido;y el 11,4% no fue localizado. La media del MMSE-t fue de 22,4(5-26;SD=4.8). El AD8 fue sugestivo de deterioro cognitivo(>3 puntos) en el 20.4% de los realizados a donantes(AD8-s) y el 33,3% de los realizados al informador(AD8-i).A pesar de la buena correlación entre ambos AD8 (r=0.53, p<0,001), el AD8-i predijo el MMSE-t mejor que el AD8-s (r=-0.45,p=0,001vs-0.35,p=0,001, respectivamente). En la evaluación conjunta, el 20,7% de los individuos fueron descartados como sujetos control, y en el 12,1% fue sugestiva de posible deterioro cognitivo, pendientes de control evolutivo.

Conclusión: Aproximadamente un tercio de los donantes >80 años registrados en el BTN como sujetos "controles" podrían tener un deterioro cognitivo que no permitiera clasificarlos como tal. AD8-i y MMSE-t pueden ser buenas herramientas de cribado telefónico, siendo imprescindible la implicación de neurólogos en los programas de donación en los BTN.

Enfermedades Cerebrovasculares I

CIERRE PERCUTÁNEO DE OREJUELA IZQUIERDA EN PACIENTES CON ANTECEDENTES DE ICTUS: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Martínez Peralta, S. [1]; Gómez Estevez, I. [1]; Sierra Gómez, A. [1]; González Terriza, F.J. [1]; Pérez Pérez, B. [2]; Vera Monge, V.A. [1]; Domínguez Diez, J. [1]; Cruz González, I. [3]; López Mesonero, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Medicina familiar y comunitaria. Complejo Asistencial de Zamora; 3. Servicio de Cardiología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Estudio descriptivo de la cohorte de pacientes con antecedentes de ictus, que precisaron cierre de orejuela izquierda en nuestro centro.

Material y métodos: Se analizaron las características epidemiológicas y la evolución durante el seguimiento de los pacientes que se sometieron al procedimiento entre Julio de 2009 y Junio de 2018.

Resultados: Se estudiaron 103 pacientes (53 hombres, 50 mujeres); con edad media de 79.1(7.3) años, y antecedentes de FA permanente en 70(68%) casos, paroxística en 27 (26,2%) y flutter auricular en 6 (5,8%). La puntuación media de CHA2DS2-VASc fue 5-1 y HAS-BLED 4-1. Tenían HTA un 89.3%, y diabetes mellitus 37.9%. Antecedentes de ictus hemorrágico en 61(59.2%) pacientes e isquémico en 42(40.8%). Se utilizaron dispositivos Amplatzer Cardiac Plug (4 casos), Amulet (47), Watchman (44), LAmbre (4) y Ultraseal (1). En 4(3.9%) casos hubo complicaciones periprocedimiento, sin influencia sobre el pronóstico final: 1 taponamiento cardiaco tratado con éxito, un AIT, un embolismo aéreo en arteria coronaria derecha y un embolismo del dispositivo. Durante el seguimiento, se han documentado un ictus hemorrágico (atribuido a angiopatía amiloide) y dos isquémicos, ambos sin secuelas ni traducción en la neuroimagen. Las muertes registradas ocurrieron tras un año mínimo, ninguna relacionada con el procedimiento.

Conclusión: El cierre de orejuela izquierda puede ser una alternativa eficaz en la prevención secundaria del ictus, sobre todo si el riesgo de reintroducir la anticoagulación está aumentado, o si coexisten hemorragia activa y elevado riesgo isquémico. Aunque se necesitan estudios aleatorizados, en nuestra cohorte el cierre de orejuela es una intervención eficaz y con baja tasa de complicaciones.

LA COMBINACIÓN DE PARAMETROS DE DISFUNCIÓN AURICULAR COMO PREDICTOR DE DETECCIÓN DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN ICTUS CRIPTOGÉNICOS (ESTUDIO CRYPTO-FA)

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

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

Objetivos: Evaluar la presencia de fibrosis auricular y sobrecarga auricular como predictores de fibrilación auricular (FA) en el ictus criptogénico.

Material y métodos: Estudio multicentrico observacional prospectivo (CRYPTOFA) en pacientes consecutivos. Se realizó una monitorización con Holter Nuubo durante 4 semanas. Se evaluaron parámetros clínicos, neuroimagen, ecocardiográficos de tamaño y deformabilidad auricular (LAS), electrocardiográficos (onda P) y biológicos (nivel NT-ProBNP) para desarrollar y evaluar su sensibidad (S) y especificidad (E) en la detección de FA.

Resultados: De los 128 pacientes incluidos, 43% eran mujeres, la edad media de 74 años. Se detectó FA en el 28% (37/128). El valor de LAS<19% tuvo una S 50% y E 80% para la detección de FA mientras que NT-ProBNP>102 pg/ml (S 96% y E 33%). LAS <19% se relacionó con parámetros de conducción auricular: taquicardia auricular (eventos) (249 Vs. 61, p=0.037), amplitud onda P (p=0.022) y conducción onda P (mseg)(22.93 Vs. 14.41, p=0.015). El nivel de NTPBNP >102 con parámetros de sobrecarga auricular: como LAVI (ml/m2) (31 Vs 26) P=0.005, CHADSVASC score (5 Vs. 4) p<0.01. En el 44% de los pacientes con alto riesgo (NTPBNP>102&LAS<19%) se detectó FA mientras que sólo en el 8% de los de bajo riesgo con unas S 94% y E 50%.

Conclusión: La combinación de parámetros de fibrosis y sobrecarga auricular ayudan a mejorar la detección de FA.

FACTORES DE RIESGO DE LESIONES ISQUÉMICAS AGUDAS SILENTES EN LA HEMORRAGIA CEREBRAL

Prats Sánchez, L.A.; Camps Renom, P.; Martínez Domeño, A.; Delgado Mederos, R.; Martí Fàbregas, J.

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

Objetivos: Las lesiones isquémicas silentes (LIS) en la hemorragia cerebral espontánea (HC) se atribuyen a angiopatia amilode (AA) o por fallo de la autorregulación e hipoperfusión. Investigamos si las LIS se relacionan con los marcadores de resonancia magnética Cerebral (RM) de AA.

Material y métodos: Estudio observacional, unicéntrico y con variables recogidas prospectivamente en una base de datos de pacientes consecutivos con HC espontánea (2013-2018). Incluimos pacientes ≥18 años con HC y una RM realizada <30 días desde la HC. Recogimos variables demográficas, factores de riesgo vascular, constantes vitales, variables radiológicas (topografía, volumen, crecimiento, hemorragia ventricular), variables de RM (presencia y número de LIS; grado de leucoaraiosis; presencia, localización y carga de microsangrados; presencia de siderosis superficial cortical). Se realizaron análisis bivariados y multivariados.

Resultados: Incluimos 134 de 450 pacientes con HC (edad media 69.6±15.2 años, 50% varones). Observamos LIS en 26 (19.4%) pacientes (20 una y 6 múltiples LIS). Los pacientes con LIS presentaron basalmente mayor presión arterial diastólica (99.5[81.0-107.2]vs84.0[74.0-99.5]mmHg,p=0.017), mayor glicemia (126[101-163]vs114[93-135]mg/dl,p=0.003), menor puntuación en la escala de Glasgow(14.5[13.25-15]vs15[15-15]mmHg,p=0.003), con mayor frecuencia la topografía fue infratentorial (26.0%vs9.2%,p=0.039) y tuvieron hemorragia intraventricular (42.3%vs15.3%,p=0.006). La hemorragia intraventricular (OR 3.3[1.1-9.8]) y una menor puntuación de la escala Glasgow (OR 0.75 [0.61-0.93]) se asociaron de forma independiente a LIS.

Conclusión: En nuestro estudio 19.4% de los pacientes presentaron LIS y se asociaron independientemente a hemorragia intraventricular y a menor puntuación de la escala Glasgow. No encontramos asociación entre las LIS y la localización y carga de microsangrados, grado de leucoaraiosis y siderosis superficial cortical.

MODELO PREDICTOR DE MORTALIDAD INTRAHOSPITALARIA EN PACIENTES CON HEMORRAGIA PARENQUIMATOSA NO TRAUMÁTICA EN PACIENTES ANTICOAGULADOS. ANÁLISIS DEL REGISTRO NORDICTUS

De Arce Borda, A. [1]; Martínez Zabaleta, M.T. [1]; De la Riva Juez, P. [1]; Feal Panceiras, M.J. [2]; Rodriguez Yañez, M. [3]; López Dequidt, I. [3]; Tejada Meza, H. [4]; Serrano Ponz, M. [4]; Freijo Guerrero, M.M. [5]; Lorenzo, A.M. [5]; Palacio Portilla, E. [6]; Sánchez Rodriguez, A. [6]; Tejero Juste, C. [7]; Pérez Lázaro, C. [7]; Castellanos Rodrigo, M.D.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 3. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Analizar la significatividad relativa de posibles predictores de mortalidad al ingreso en pacientes anticoagulados con hemorragia intraparenquimatosa (HIP) no traumática.

Material y métodos: Análisis de una serie de 213 pacientes anticoagulados con HIP incluidos en el registro NORDICTUS entre los años 2015-2016. Se emplea una regresión Logit bajo un enfoque confirmatorio de variables previamente seleccionadas en base a la

experiencia clínica y la literatura previa que debieran estar relacionadas con un peor pronóstico. Sobre la lista completa de variables potenciales se aplica un sistema de selección "backward" que elige el grupo de mejores predictoras, tanto por la significatividad estadística de sus coeficientes como por la ganancia en capacidad explicativa total en el modelo. Para el análisis de la capacidad predictiva del modelo se emplea la "tabla de confusión" al uso. Para el análisis se emplea IBM SPSS Statistics.

Resultados: Mortalidad durante el ingreso: 33%; ODDS 0.4925. Regresión Logit: Las variables "mejores predictoras" son el vertido ventricular, NIH al ingreso, volumen y sexo femenino. Modelo de predicción de mortalidad: P^i= -2,988-0,650 (si sexo varón) + 0,978(si vertido intraventricular) +0,132*Puntuación NIH+ 0,014*Volumen en ml. La variable con mayor capacidad predictiva de mortalidad es el vertido ventricular. ODDS para fallecer es de 0,50 y en los casos con vertido ventricular aumenta a un 1,34 (probabilidad de un 57% frente al 33% de la serie). Capacidad predictiva global del modelo: 82,4%.

Conclusión: Teniendo en cuenta el sexo, exploración con escala NIH, vertido intraventricular y volumen de la hemorragia, podemos predecir con un acierto del 82,4% la mortalidad hospitalaria.

REOCLUSIÓN ARTERIAL TEMPRANA TRAS TROMBECTOMÍA MECÁNICA: PREDICTORES Y VALOR PRONÓSTICO

Santana Moreno, D. [1]; Laredo, C. [1]; Renú, A. [1]; Blasco, J. [1]; Llull, L. [1]; Rudilloso, S. [1]; San Román, L. [1]; Obach, V. [1]; Urra, X. [1]; Amaro, S. [1]; Chamorro, Á. [2]

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

Objetivos: La trombectomía mecánica (TM) es una técnica de eficacia demostrada en el tratamiento del ictus isquémico. Sin embargo, alrededor de la mitad de los pacientes tratados no presentan mejoría clínica a pesar de una recanalización exitosa. La reoclusión arterial puede ser uno de los mecanismos que expliquen este fenómeno

Material y métodos: Se estudió una serie consecutiva de pacientes con oclusión proximal de territorio carotideo diagnosticado con TC-multimodal, tratados mediante TM con recanalización exitosa (TICI =2b/3) y con RMN de control (24-72 horas post-TM). La reoclusión precoz se definió como un TIMI =0-1 en la angio-RM de seguimiento. Se analizaron los factores predictores de reoclusión, así como su asociación con el crecimiento de infarto, el volumen final de infarto y pronóstico clínico (Rankin ordinal) a los 90 días.

Resultados: Se recogieron 197 pacientes, de los cuales 11 (6%) presentaron reoclusión temprana. En el análisis multivariante, las variables asociadas a reoclusión fueron la etiología no cardioembólica (p=0'04), una mejor circulación colateral (p=0'045) y una recanalización no precoz (>4'5h) (p=0'05). La reoclusión se asoció a un mayor crecimiento del infarto (p=0'001), un mayor volumen de infarto final (p=0'02) y un peor pronóstico clínico (p=0'019). En el modelo multivariante ajustado por variables de confusión, la reoclusión se mantuvo asociada de forma independiente a un peor pronóstico clínico (OR=4'6; IC95%=1'3-15'8; p=0'016).

Conclusión: En pacientes con recanalización exitosa tras TM la reoclusión precoz es infrecuente pero puede tener una importante repercusión clínica. Se deberían plantear estrategias para abordar las causas de este fenómeno y reducir su incidencia.

SIGNO DEL BY-PASS COMO PREDICTOR DE RECANALIZACIÓN ARTERIAL EN LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M. [1]; Gómez-Escalonilla, C.I. [1]; Rossati, S. [2]; Moreu Gamazo, M. [2]; Simal, P. [1]; López Ibor, L. [1]; Egido, J.A. [1]

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

Objetivos: La trombectomía mecánica es el tratamiento más efectivo en conseguir la recanalización arterial. A pesar de ello, existe un porcentaje de pacientes en los que no se consigue la recanalización. Una de las posibles explicaciones es que exista un inadecuado atrapamiento del trombo por los dispositivos empleados en el procedimiento. Nuestro objetivo es analizar si la existencia de paso de contraste a todo el árbol arterial distal a la oclusión a través del dispositivo cuando éste está abierto (signo del by-pass), se relaciona con un buen atrapamiento del trombo y, por ello, una mayor posibilidad de extracción.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una cohorte de pacientes sometidos a tratamiento endovascular por oclusión de gran vaso intracraneal realizado en nuestro centro durante los años 2010 a 2017, en los cuales se realizó una arteriografía con el dispositivo stent-retriever abierto. Se analizó la presencia del signo del by-pass y el grado de recanalización TICI2B-3.

Resultados: Se revisaron 220 pacientes con un total de 423 pases. El grado de recanalización TICI2B-3 fue del 73,97%. Se objetivó el signo del bypass en el 65,01%. La presencia del signo del by-pass se asoció de forma significativa a la recanalización arterial TICI2B-3 ocurriendo en un 53,1% vs 25,27% en los pacientes sin la presencia de este signo (p=0,0001).

Conclusión: La presencia del signo del by-pass se asocia de forma significativa a una mayor probabilidad de recanalización TICI2B-3. En los casos de ausencia de este signo pudiera considerarse la recolocación del stent-retriever con el fin de evitar pases ineficaces.

DAÑO DE LA PARED VASCULAR TRAS LA TROMBECTOMÍA MECÁNICA: UN ESTUDIO CON RESONANCIA MAGNÉTICA DE ALTA RESOLUCIÓN DE PARED DE VASO

Carbayo Viejo, Á. [1]; Renú Jornet, A. [1]; Macías, N. [2]; Laredo, C. [1]; López-Rueda, A. [2]; Llull Estrany, L. [1]; Rudilloso, S. [1]; Obach, V. [1]; Urra, X. [1]; Amaro, S. [1]; Chamorro, Á. [1]

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

Objetivos: Estudiar los factores asociados al daño de la pared vascular en pacientes con ictus isquémico agudo tratado con trombectomía mecánica (TM).

Material y métodos: Estudio prospectivo en el que se incluyeron pacientes con oclusiones proximales del territorio carotídeo tratadas con TM a los que se les realizó una RM de alta resolución post-tratamiento. Se utilizaron las secuencias T1 con supresión de sangre pre y post-contraste para evaluar la presencia de daño de la pared del vaso definida como captación de gadolinio, que se cuantificó calculando el ratio de intensidad de señal (SIR) en cortes sagitales del segmento M1 de la arteria cerebral media.

Resultados: Se incluyeron 33 pacientes (NIHSS=16), de los que 17 (52%) recibieron previamente rTPA. Se utilizaron dispositivos de aspiración en 6 (18%), stent-retrievers en 10 (30%) y combinaciones en 17 (52%). En 12 (36%) se realizó un solo pase de trombectomía y en 21 (63%) más de uno. Se objetivó captación de gadolinio en todos los pacientes (SIR media (SD) 1.63 (0.47)). El uso de rTPA pre-TM y el número de pases presentaron un efecto aditivo en relación al SIR (p-interacción=0.027). Los valores de SIR fueron significativamente inferiores en pacientes tratados con un pase de trombectomía sin exposición previa a rTPA en comparación con el resto de grupos ($p<0.05$).

Conclusión: El tratamiento con rTPA y la carga de manipulación mecánica de la pared del vaso actúan de forma sinérgica en la producción de daño local en la pared vascular. El significado pronóstico de este hallazgo merece ser estudiado en series más grandes.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA FUERA DE SUPUESTOS NIVEL DE RECOMENDACIÓN CLASE 1, NIVEL DE EVIDENCIA A

Alba Isasi, M.T. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Albert Lacal, L. [1]; Fuentes Rumi, M.L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Baídez Guerrero, A.E. [1]; Cánovas Iniesta, M. [1]; Valero López, G. [1]; Morales De la Prida, M. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; López Sánchez, J. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Espinosa Rueda, M. [2]; García Villalba, B. [1]; Morales Ortiz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurorradiología intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La "American Stroke Association" recomienda con el mayor grado de evidencia realizar trombectomía mecánica (TIAM) en el tratamiento agudo del ictus isquémico por oclusión de gran vaso, cuando se cumplen unos criterios clínico-radiológicos específicos. La práctica clínica habitual requiere indicar TIAM con un nivel de recomendación científica menor. Se analizan los resultados de nuestro práctica habitual dentro de estas situaciones.

Material y métodos: Se describen retrospectivamente 723 TIAM realizadas desde 2010 a 2017, analizando la frecuencia de las variables consideradas excepciones al nivel máximo de recomendación [rankin previo>,NIHSS<6, oclusión M2 o vertebrobasilar, ASPECTS <6]. Posteriormente, se evalúa su relación con el pronóstico.

Resultados: El 50,2% de los pacientes sometidos a TIAM en nuestro centro fueron varones y la mediana de edad fue de 71. En la mayoría de procedimientos se intentó recanalizar el segmento M1 de la arteria cerebral media, de predominio izquierdo. La mediana de tiempo desde el inicio de la clínica hasta el inicio de la TIAM fue de 275 minutos. Un 13,2% de los pacientes presentaban Rankin previo>1. Sólo un 1,7% de pacientes tuvieron NIHSS <6, y un 9% ASPECTS < 6 (dato registrado desde 2014). El angioTC reveló en un 23% oclusión de M2 o del territorio vertebrobasilar (10,3% en M2). El análisis univariante, sólo evidenció una tendencia a desarrollar peor pronóstico en oclusiones de territorio vertebrobasilar comparando con el resto de territorios [OR: 1.510 (0.965-2.565), p: 0,06].

Conclusión: En nuestra experiencia, no existe evidencia de que las indicaciones con nivel de evidencia IIb/B empeoren el pronóstico de la TIAM.

INFLUENCIA DEL NÚMERO DE PASADAS DURANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA (TIAM) EN RESULTADOS PRONÓSTICOS DE LOS PACIENTES... ¿CUÁNDO PARAR? EXPERIENCIA DE UN CENTRO DE REFERENCIA

Vázquez Lorenzo, J. [1]; García-Villalba Navaridas, B. [2]; Alba Isasi, M.T. [1]; Parrilla Reverter, G. [2]; Cánovas Iniesta, M. [1]; Morales De la Prida, M. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Rumí, M.L. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Valero López, G. [1]; Morales Ortiz, A.M. [1]; Albert Lacal, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Los aspectos técnicos de la TIAM (número de pasadas, tiempo de procedimiento) podrían influenciar de forma directa el pronóstico funcional de los paciente con ictus isquémico.

Material y métodos: Análisis de una muestra de 362 pacientes en los que se realizó TIAM por ictus isquémico en localización carotídea o porción M1 arteria cerebral media (ACM). Descripción de la muestra. Realizamos análisis con curva ROC para averiguar punto de corte que relacione número de pasadas durante TIAM con resultado pronóstico según escala Rankin (mRs) en los pacientes. Se utiliza programa estadístico SPSS.

Resultados: De 362 pacientes analizados, 203 se corresponden con oclusión de porción M1 de ACM y 159 se corresponden con oclusión carotídea. No objetivamos diferencias significativas en características demográficas (factores de riesgo cardiovascular, edad, sexo) entre ambos grupos. El punto de máxima sensibilidad-especificidad en la curva ROC en oclusiones M1 relacionando los parámetros mRs y número de pasadas es de 2. En el caso de las oclusiones carotídeas el número de pasadas durante TIAM a partir de las cuales el mRs empieza a empeorar es 3. El resultado es 2 si realizamos este análisis en todos los pacientes sin diferenciar localización de la oclusión en territorio anterior.

Conclusión: En nuestra experiencia, el número de pasadas durante la TIAM influye a nivel pronóstico en la escala de Rankin. Asimismo, la relación entre pasadas y mRs según las curvas ROC depende del territorio vascular afectado.

CÓDIGO ICTUS: IMPACTO DEL TRASLADO DIRECTO AL ESCÁNER SOBRE LOS TIEMPOS DE LATENCIA INTRAHOSPITALARIOS

Sánchez Casado, L.; de Lera Alfonso, M.; Calleja Sanz, A.I.; Cortijo García, E.; Rigual, R.; Chavarría-Miranda, A.; Talavera De la

Esperanza, B.; Trigo López, J.; Martínez-Pías, E.; Navarrete Pérez, J.J.; Arenillas, J.F.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Las Guías Internacionales recomiendan un tiempo puerta–TC≤20 minutos en al menos el 50% de los pacientes código ictus (CI). Pretendemos estudiar si un nuevo protocolo de CI reduce el tiempo puerta–TC.

Material y métodos: Estudio unicéntrico, prospectivo, cuasi-experimental, sobre pacientes consecutivos atendidos en un centro de ictus mediante CI extrahospitalario. La intervención consistió en un nuevo procedimiento de CI (Código FAST), que incluye una alerta de cercanía, burocracia de admisión previa a la llegada del paciente y traslado directo a TC, entre otras medidas. Variable pronóstica principal: tiempo puerta-TC<20min. Como variables independientes se incluyó al periodo pre-post intervención y al protocolo FAST.

Resultados: El protocolo FAST se implementó el 15/2/2018. Se incluyó a 81 pacientes en el periodo preintervención (del 01/01/2017 al 31/03/2017) y a 57 pacientes postintervención (del 12/02/2018 al 15/04/2018). Los grupos fueron comparables en variables basales. El protocolo FAST se aplicó a 25 (43,9%) pacientes y se asoció a una reducción del tiempo medio puerta–TC de 40 a 19 minutos (p<0,001) y a un incremento de la tasa de tiempo puerta–TC adecuado (del 24% al 56%). El modelo de regresión logística ajustado mostró que el protocolo FAST se asoció de forma independiente a una mayor probabilidad de lograr un tiempo puerta–TC<20' (OR 4,75 [1,74-12,91], p=0,002).

Conclusión: El nuevo protocolo FAST basado en el traslado directo a TC se asoció independientemente a una mayor probabilidad de tiempo puerta-aguja < 20 minutos.

PERCEPCIÓN Y CONOCIMIENTO DE LA PATOLOGÍA CEREBROVASCULAR EN PAÍSES EN VÍAS DE DESARROLLO. NUESTRA EXPERIENCIA EN CAMERÚN

Delgado Suarez, C. [1]; Hernandez González-Monje, M. [2]; Gómez Iglesias, P. [1]; Molina Sánchez, M. [3]; Kurtis Urra, M. [4]; García Morales, I. [1]; García Azorín, D. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. HM-CINAC. HM Universitario Puerta del Sur; 3. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: El ictus es la segunda causa de muerte a nivel mundial y la tercera de incapacidad. El 86% de las muertes tienen lugar en países en vías de desarrollo, donde su incidencia está en aumento. Pretendemos evaluar el conocimiento de esta patología en profesionales sanitarios de Camerún.

Material y métodos: Se realizó un curso de formación en neurología en Yaounde (Camerún) dirigido a profesionales sanitarios de todo el país. Se recogieron datos demográficos y se administró un cuestionario anónimo previo y post-curso. Se presentan los datos como mediana y rango intercuartílico (IQR) o como porcentaje.

Resultados: Participaron 42 profesionales sanitarios (56% mujer) con mediana de edad de 34 años, IQR [30-43]. Atendían una media de 9.06 [σ 13.8] pacientes neurológicos por semana, describiendo la patología cerebrovascular como la tercera en frecuencia (20%). La hipertensión arterial era referida como principal etiología del ictus (76%) seguida de dislipemia (15%) y cardiopatías (4%). Respecto a las pruebas complementarias, sólo referian como importante la realización de ecocardiograma, EKG, doppler de troncos supraaórticos y test VIH en un 7%, 5%, 5% y 2.5% respectivamente. En cuanto al tratamiento posterior un 22,5% de los sujetos mencionó el empleo de vitaminas/nootrópicos para acelerar la recuperación y sólo un 2,5% consideró la fisioterapia como importante. Un 38% de los participantes consideró necesario el uso de tratamiento antiagregante.

Conclusión: Nuestro trabajo muestra carencias de conocimiento en el diagnóstico y manejo terapéutico de la patología cerebrovascular. La realización de cursos de formación específicos en este entorno podría optimizar el empleo de recursos disponibles.

RIESGO DE RECURRENCIA DE ICTUS Y APARICIÓN DE EPISODIOS VASCULARES EN SUJETOS CON ATAQUE ISQUÉMICO TRANSITORIO TRAS 5 AÑOS DE SEGUIMIENTO: DATOS DEL REGISTRO REGITELL

Gallego Sanchez, Y.; Benabdelhak, I.; Vázquez-Justes, D.; Quílez, A.; Sanahuja, J.; Piñol, G.; González, C.; Gil, M.P.; Brieva, L.; Purroy, F.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: La gran mayoría de registros protagonizados por pacientes con ataque isquémico transitorio se han centrado en el estudio de recurrencia precoz. Pretendemos aportar información sobre el riesgo de recurrencia de ictus (RI) y de aparición de episodios vasculares tardío.

Material y métodos: Incluimos pacientes consecutivos con el diagnóstico de AIT entre enero de 2006 y enero de 2013. Registramos variables clínicas, etiológicas y de neuroimagen. Seguimos los pacientes durante 5 años.

Resultados: Se obtuvo información de 718 sujetos. Su edad media fue 70,7±12,0 años. 77 (10,7%) sujetos sufrieron una RI: 42 (54,5%) a los 90 días, 11 (14,3%) entre los 90 días y un año, y 24 (31,2%) sufrieron RI. El 90% de las RI <=90 días fue en el mismo territorio vascular, mientras que sólo el 50% en las RI>90 días. Los predictores de RI difirieron a lo largo del tiempo. La etiología ateromatosa (HR 3,86; 1,82-8,23; p<0,001), y la presencia de lesiones agudas demostradas en secuencias de difusión (HR 2,26; 1,06-4,48; p=0,035) fueron predictores de RI <un año pero no para recurrencias más tardías para los que no se detectaron predictores significativos. Sólo 24 (3,3%) sujetos sufrieron episodios vasculares extracraneales, 8 (33,3%) <=90 días, 7 (29,2%) entre 90 y un año, y 9 (37,5%) >un año.

Conclusión: Cerca de una de cada tres RI suceden a partir del primer año de seguimiento. Los predictores y características de las RI difieren a lo largo del seguimiento.

Enfermedades Cerebrovasculares II

PREDICTORES DE TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN CÓDIGO ICTUS CON MENOS DE 6 HORAS DE EVOLUCIÓN

Requena Ruiz, M. [1]; Pérez de la Ossa, N. [2]; Abilleira, S. [3]; Cardona, P. [4]; Urra, X. [5]; Martí Fabregas, J. [6]; Rodríguez Campello, A. [7]; Boned Riera, S. [1]; Rubiera Del Fueyo, M. [1]; Tomasello Weitz, A. [1]; Molina Cateriano, C.A. [1]; Ribó Jacobi, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurología. Agència de Qualitat Avaluació Sanitàries de Catalunya; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 6. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 7. Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Nuestro objetivo fue identificar predictores de tratamiento endovascular (TEV) en los códigos ictus (CI) activados en las primeras 6 horas desde el inicio de los síntomas.

Material y métodos: CICAT es un registro oficial obligatorio de todos los CI en Cataluña. Estudiamos todas las entradas de CICAT de 6 centros durante 18 meses. Registramos variables demográficas, clínicas y de imagen y estudiamos la relación entre estas variables y el TEV.

Resultados: 2778 (70,4%) ingresaron en las primeras 6 horas desde el inicio de los síntomas. La media de edad fue 72 años, mediana RACE 4, mediana de tiempo de inicio a puerta 89 minutos, mediana NIHSS 9, mediana ASPECTS 10. El diagnóstico fue isquémico en 1762 (63.4%), hemorrágico 359 (13.0%), AIT 164 (5.9%), ictus-mimic 493 (17.7%). Se confirmó una oclusión vascular proximal (OVP) en 720 (25,6%) y 444 (16%) recibieron TEV, con mediana de tiempo puerta-TEV de 77 minutos. Las variables asociadas con TEV fueron mRS<2 (p<0.01), RACE>4 (p=0.003) y NIHSS>8 (p<0.001). El NIHSS fue el único predictor independiente de EVT. La tasa de ASPECTS>5 se mantuvo> 90% a lo largo del tiempo y la posibilidad de recibir EVT no disminuyó entre los pacientes ingresados 0-3 horas (26.1%) y 3-6 horas (22.9%, p=0,2).

Conclusión: En las primeras 6 horas de evolución, el NIHSS fue el único factor asociado de forma independiente con TEV y el porcentaje de ASPECTS<6 no aumenta con el tiempo. Estos datos pueden ser útiles para desarrollar protocolos de transferencia directa a sala de agiografía basados principalmente en la gravedad clínica.

UNIDAD DE ICTUS COMO ÁREA DE INGRESO DE PACIENTES CON HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA

Mayà Casalprim, G. [1]; Llull Estrany, L. [1]; Esteller, D. [1]; Carbayo, Á. [1]; Torné, R. [2]; de Riva, N. [3]; López Rueda, A. [4]; Renú, A. [1]; Rudilosso, S. [1]; Urra Nuin, X. [1]; Obach, V. [1]; Amaro, S. [1]; Chamorro Sánchez, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Anestesiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Centro de diagnóstico por Imagen. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea aneurismática (aHSA) tiene una elevada morbimortalidad. En la actualidad, los pacientes continúan ingresando mayoritariamente en unidades de cuidados intensivos (UCI) a pesar de una baja puntuación en la escala de gravedad clínica (WFNS 1-3). La unidad de ictus (UI) podría ser el área de ingreso de este grupo de pacientes. Se comparan dos grupos de pacientes con HSA con WFNS 1-3 ingresados en la UI o en la UCI.

Material y métodos: Se analizó una cohorte prospectiva de 115 pacientes con aHSA WFNS 1-3 ingresados en un hospital terciario de forma consecutiva entre Mayo-2013 y Enero-2018.

Resultados: Ingresaron en UCI 70 pacientes y 45 en UI. No se encontraron diferencias significativas en las variables demográficas como la prevalencia de factores de riesgo vascular, salvo en hipertensión arterial. La mediana y rango intercuartílico de la WFNS fue 1 (1-2) en los ingresados en la UCI y 1 (1-1) en los de la UI (p=0.001). Se hallaron diferencias significativas en la puntuación en la escala mFisher [4 (3-4) vs 3 (2-4); p=0.003] y en la necesidad de drenaje ventricular externo (47% UCI vs 20% UI, p=0.003). La incidencia de complicaciones tales como vasoespasmo, isquemia cerebral diferida y crisis epilépticas fue similar en ambos grupos. Tampoco hubieron diferencias significativas en la frecuencia de buen pronóstico al alta (mRs=0-3) (73% UCI vs 80% UI, p=0.38) y ni en la mortalidad (9% UCI vs 2% UI, p=0.24).

Conclusión: La UI es un área adecuada de ingreso para pacientes con aHSA y no alta gravedad clínica (WFNS 1-3).

PRONÓSTICO DEL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN PACIENTES CON ICTUS CARDIOEMBÓLICO POR FIBRILACIÓN AURICULAR

Sancho Saldaña, A. [1]; Tejada Meza, H. [1]; Artal Roy, J. [1]; Palacio Portilla, E. [2]; de Lera Alfonso, M. [3]; Martinez Zabaleta, M.T. [4]; Calleja Puerta, S. [5]; Timiraos Fernández, J.J. [6]; Rodriguez Yañez, M. [7]; Azkave, I. [8]; Bravo Anguiano, Y. [9]; Freijo Guerrero, M. [10]; Hernández Rodríguez, J. [11]; Sánchez Herrero, J. [12]; Fernández Couto, D. [13]; Arenillas Lara, J.F. [3]; Grupo NORDICTUS [3]

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

Objetivos: Los ictus isquémicos por fibrilación auricular (FA) suponen un 20-25% y se asocian con infartos extensos y graves. Existen

estudios que asocian su reperfusión mediante fibrinólisis intrevenosa (Fiv) a un peor pronóstico, sin embargo, su asociación con la trombectomía mecánica (TM) resulta controvertida. El objetivo de este estudio es analizar si los pacientes con ictus isquémico de circulación anterior (ISCA) y FA se asocian a peor pronóstico tras la TM.

Material y métodos: Estudio retrospectivo multicéntrico donde se analizaron 645 pacientes que recibieron TM por ISCA (2015-2016) en hospitales participantes del registro NORDICTUS. Definimos dos grupos en función de la presencia o no de FA. Se describieron las características basales de ambos grupos y se analizaron su asociación con: Hemorragia intracraneal sintomática (HICS), mRS a 3 meses, Mortalidad a 3 meses y grado de reperfusión.

Resultados: Los pacientes en el grupo con FA (n=284) eran significativamente más hipertensos, dislipémicos y fumadores, tenían más cardiopatía isquémica y antecedente de ictus, y un mayor NIHSS pre-tratamiento (p<0.05) con respecto al subgrupo sin FA (n=361). Los pacientes con FA tuvieron mayor tasa de reperfusión mTICI 3(p=0.036). No hubo diferencias significativas en la HICS ni mRS a 3 meses, sin embargo, la Mortalidad fue mayor en los pacientes con FA (p=0.046, OR 1.61 IC95% 1.008-2.575)

Conclusión: A pesar de una mayor reperfusión mTICI 3, los pacientes con FA y un ISCA se asocian a una mayor Mortalidad. Aunque la mayor comorbilidad de estos pacientes es una explicación plausible, el papel de otros factores (características procedimentales y del trombo) está por determinar.

TRATAMIENTO DIRECTO CON TROMBECTOMÍA MECÁNICA PRIMARIA EN PACIENTES CON ICTUS DE ACM ELEGIBLES PARA TROMBOLISIS: ESTUDIO OPTIMUS PRIME (OPTATIVE TREATMENT IN MCA ACUTE STROKE WITH PRIMARY THROMBECTOMY

Ramos Martín, C. [1]; Trillo, S. [1]; Caniego Monreal, J.L. [2]; Bárcena Ruiz, E. [2]; Zapata Wainberg, G. [1]; Aguirre, C. [1]; Alcántara Miranda, P. [1]; Villacieros Álvarez, J. [1]; Martínez Vicente, L. [1]; Díaz Pérez, C. [1]; Ximénez-Carrillo Rico, 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 trombectomía mecánica (TM) ha demostrado su beneficio en ictus con oclusión en segmento M1. En casos de baja tasa de éxito, disponibilidad para TM inmediata o necesidad de stent, se podría obviar la trombolisis intravenosa (TIV) para conseguir una recanalización más precoz. El objetivo del estudio OPTIMUS PRIME es comparar la seguridad y eficacia del tratamiento con trombectomía optativa directa (TOD) en pacientes elegibles para TIV Vs el tratamiento con TM de rescate (TMR).

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes consecutivos con oclusión de M1/T carotídea tratados en nuestro centro con TOD o TMR, excluyendo pacientes con contraindicación para TIV. Se compararon los resultados clínicos, radiológicos y complicaciones del procedimiento entre ambos grupos con tests paramétricos/no paramétricos según correspondiese.

Resultados: N=140. Mujeres 60,2%. NIHSS pretratamiento mediana 18[7-15], ASPECTS mediana 8[6-10], TICI postratamiento>2a 85%. Tratados con TOD 33(23,6%). Motivos para TOD: disponibilidad inmediata de sala en 17 casos (51,5%), 10 por baja tasa de éxito con TIV 12(30,3%) y en 6 posibilidad de stent (18,2%). Comparados con los pacientes que recibieron TMR los pacientes con TOD presentaron con más frecuencia: atención en horario laboral (p<0,001) y oclusión de T carotídea (p<0,01). Menor tiempo inicio-recanalización (p<0,001), tendencia a menos hemorragia subaracnoidea post-tratamiento (p=0,08) y menor hemorragia cerebral post-tratamiento(p<0,01). Sin diferencias en grado de recanalización, mRS3m ni volumen de infarto final.

Conclusión: El tratamiento con TOD podría ser una opción con eficacia similar a la TMR pudiendo acelerar la recanalización final y asociando menor tasa de complicaciones hemorrágicas. Hacen falta estudios aleatorizados para evaluar su idoneidad.

CONFIRMACIÓN EN LA IDENTIFICACIÓN DE BIOMARCADORES RELACIONADOS CON EL DESARROLLO DE PRECONDICIONAMIENTO ISQUÉMICO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO. DATOS DEL ESTUDIO ESTOICA

Torres Querol, C. [1]; Jové Font, M. [2]; Colàs-Campàs, L. [3]; Mauri Capdevila, G. [4]; Molina Seguín, J. [4]; Sanahuja Montesinos, J. [4]; Aymerich Soler, N. [5]; Ois Santiago, A. [6]; Tur Campos, S. [7]; Cánovas Verge, D. [8]; Martí Fàbregas, J. [9]; García Pastor, A. [10]; Masjuan Vallejo, J. [11]; Fuentes Gimeno, B. [12]; Segura Martín, T. [13]; Benabdelhak, I. [14]; Portero Otín, M. [15]; Purroy Garcia, F. [16]

1. Servicio de Neurociencias. IRB Lleida; 2. Grupo Metabolómica. IRB Lleida. Universitat de Lleida; 3. Clinical neurosciences group. Universitat de Lleida. IRB Lleida - Fundació Dr. Pifarré; 4. Unidad de Ictus. Clinical neurosciences group. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 6. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 8. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 9. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 10. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 11. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 13. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 14. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 15. Grupo fisiopatologia metabólica. Universitat de Lleida. IRB Lleida - Fundació Dr. Pifarré; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

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 biomarcadores de PreCI utilizando técnicas de metabolómica y lipidómica.

Material y métodos: Se utilizaron dos cohortes de sujetos con ictus isquémico, una primera de descubrimiento de 246 sujetos y otra multicéntrica de confirmación de 295 sujetos. Se registraron variables clínicas, radiológicas y etiológicas además del antecedente de AIT dentro de los primeros 7 días antes del ictus.

Resultados: Ambas cohortes fueron similares en la distribución

de factores de riesgo vascular y etiologías. Los sujetos de la cohorte 2 sufrieron ictus más graves [NIHSS 4.0 (3.0-8.0) vs. 8.0 (4.0-16.0) p <0,001]. En global el 7,4% de los sujetos tenía el antecedente de AIT <=7 días. En los sujetos con antecedente de AIT la etiología ateromatosa fue más frecuente (30,0% vs. 15,4%; p=0,005) pero tanto su evolución a los 90 días (mRS<3: 72,5% vs. 56,8%; p=0,037) como el tamaño de lesión por difusión fueron mejores que los sujetos sin antecedente de AIT reciente [0,7 (0,1-8,3) vs. 2,8 (0,6-16,0) mL]. Se identificaron perfiles metabolómicos y lipidómicos específicos de AIT previo comunes en ambas cohortes.

Conclusión: La metabolómica permite identificar biomarcadores específicos del desarrollo de PreCI en pacientes con ictus isquémico. Estos biomarcadores podrían permitir la monitorización o el diseño de terapias neuroprotectoras.

OFF-LABEL EN FIBRINOLISIS INTRAVENOSA: ¿ES SEGURA LA DOSIS BAJA DE RTPA EN ESTOS CASOS?: SERIE DE CASOS

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

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La fibrinolisis intravenosa (FIV) con rtPA es el tratamiento de elección en el ictus agudo. Existen ensayos clínicos en los que la dosis baja de rtPA (0.6 mg/kg) ha demostrado ser más segura e igual de eficaz.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes incluidos consecutivamente en nuestra base de datos de trombolisis tratados con dosis baja de rtPA (2013-2018). Se trataron a esta dosis pacientes de alto riesgo hemorrágico y que no eran candidatos a trombectomía. Se recogen variables epidemiológicas, escala National Institute of Health Stroke Scale (NIHSS), tiempo síntomas-aguja y neuroimagen. El objetivo primario era determinar la eficacia medida con NIHSS al alta y Escala modificada de Rankin (EmR) a los 90 días, y la seguridad mediante porcentaje de hemorragias intracraneales (HIC) sintomáticas, hemorragias sistémicas graves y mortalidad en 90 días.

Resultados: Incluimos 18 pacientes (78 años ± 13,87 DE, 56% mujeres). Los motivos de usar la dosis baja fueron: 8 pacientes fuera de ventana terapéutica y neuroimagen favorable (427.5min ± 177.66DE), 4 anticoagulados, 3 con sangrado gastrointestinal reciente, 2 con ictus en los últimos 3 meses, 2 con infarto de miocardio agudo, 2 postoperados recientes y uno con HIC previa. La mediana de NIHSS fue 7 (1-23) al ingreso y 2 (0-11) al alta. No hubo HIC sintomáticas ni sistémicas graves. Un paciente falleció durante el ingreso por sepsis. Un 58% de los pacientes eran independientes a los 3 meses (EmR 0-2).

Conclusión: La dosis baja de rtPA puede ser una alternativa en pacientes con alto riesgo hemorrágico sin indicación de trombectomía.

FACTORES PREDICTORES DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN EL ELECTROCARDIOGRAMA BASAL EN PACIENTES CON ICTUS EMBÓLICO DE ORIGEN DESCONOCIDO (ESUS)

López Bravo, A. [1]; Marín Gracia, M. [1]; Cantero Lozano, D. [2]; Revilla Martí, P. [2]; Navarro Pérez, M.P. [1]; Santos Lasaosa, S. [1]; Tejero Juste, C. [1]; Pérez Lázaro, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: La detección de una fibrilación auricular paroxística (FAP) es fundamental para seleccionar una terapia antitrombótica en pacientes con ESUS. La monitorización cardíaca implantable mejora su tasa de detección pero consume tiempo y recursos económicos, por lo que un predictor de FAP podría ser útil para una selección adecuada de pacientes. La deflexión negativa de la onda P en V1 (DTNV1) es un marcador de anormalidad de la aurícula izquierda (AI) en el electrocardiograma asociado con mayor riesgo de FAP. Nuestro objetivo es investigar la utilidad de predictores de FAP (DTNV1/ intervalo PR/QTcorregido/complejos auriculares prematuros/bloqueo de rama anterior izquierdo) en pacientes con ESUS.

Material y métodos: Se incluyeron de forma consecutiva pacientes en los que se colocó un Holter implantable de larga duración (Junio 2015-Enero 2018). Se excluyeron pacientes con FA previa o marcapasos cardíaco. Se analizaron retrospectivamente las características clínicas y electrocardiográficas de los pacientes con FAP y sin ella. Para confirmar la precisión de las medidas electrocardiográficas un segundo observador realizó de forma independiente medidas ciegas.

Resultados: La muestra fue de 44 pacientes, edad media 73.2(±9.1) años. El 61.4% fueron hombres. El 27.27% fueron diagnosticados de FAP. La DTNV1 media fue significativamente mayor en pacientes con FAP que en los que no se detectó FAP (0.054 Vs 0.042 mm·s;p=0.021). El coeficiente de correlación de Pearson entre los dos observadores fue de 84%(p=0.000). No se encontraron diferencias significativas en el resto de parámetros analizados.

Conclusión: La DTNV1 en el electrocardiograma basal podría ser buen predictor para la detección de FAP en pacientes con ESUS.

¿INFLUYE EL TIEMPO ENTRE EL ICTUS CRIPTOGÉNICO Y EL IMPLANTE DEL HOLTER SUBCUTÁNEO EN LA PROBABILIDAD DE DETECTAR FIBRILACIÓN AURICULAR OCULTA?

García Miralles, L.; García Fernández, A.; de Lera Alfonso, M.; Calleja Sanz, A.I.; Cortijo García, E.; Sandín Fuentes, M.; Bombín González, S.; Rubio Sanz, J.; Arenillas Lara, J.F.; Bautista, L.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De la esperanza, B.; Navarrete Pérez, J.J.; Martínez Pias, E.; Trigo López, J.; Gómez Vicente, B.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Evaluar si la precocidad de implantación del Holter implantable tras el ictus se asocia a una mayor probabilidad de detección de fibrilación auricular paroxística oculta (FAPO), en pacientes con ictus isquémico embólico de fuente oculta (ESUS).

Material y métodos: Se estudiaron pacientes consecutivos con un primer episodio de ESUS tras estudio convencional, a quienes se implantó un Holter subcutáneo. La demora hasta la implantación se categorizó en primer mes, 1-6 meses y >6 meses tras el ictus. Se definió

FAPO como un episodio de FA >2 minutos de duración confirmado por Cardiología. Se realizaron modelos de supervivencia para identificar variables predictoras de FAPO.

Resultados: Se estudiaron 236 pacientes con IC, de los cuales 106 (44,7%) mujeres, edad media 65,8. Se implantó a 40 (17%) pacientes durante el primer mes y a 119 (50%) en los primeros seis meses. La mediana de seguimiento fue de 806 días y se detectó FAPO en 112 (47,7%) pacientes, 23 (58%) en grupo precoz y 62 (52%) en grupo<6 meses (n.s.). No se observaron diferencias significativas de supervivencia libre de FAPO en función de la demora al implante (log-rank p=0.1). Como predictor de FAPO se identificó a la presencia de TPSV en el Holter de 24 horas HR= 2,1 (1,3-3,3) p= 0.002.

Conclusión: No se observó una menor supervivencia libre de FAPO en pacientes con implante precoz del Holter subcutáneo. La presencia de TPSV en Holter de 24 horas es el predictor más potente de FAPO en pacientes ESUS.

LA CALCIFICACIÓN DE LA ARTERIA CARÓTIDA INTERNA INTRACRANEAL SE ASOCIA CON MARCADORES DE RIGIDEZ ARTERIAL SISTÉMICA

Gomez-Choco Cuesta, M.J. [1]; García Sánchez, S.M. [1]; Font Padros, M.A. [1]; Mengual Chirife, J.J. [2]; Martin Castillejos, C. [3]; Martin Baranera, M. [1]; Armario, P. [4]

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 Medicina. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 4. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi

Objetivos: La calcificación de la arteria carótida interna intracraneal(ACII) se ha asociado con un mayor riesgo vascular y mayor riesgo de ictus. El objetivo de nuestro estudio es valorar la asociación de marcadores séricos y hemodinámicos de rigidez arterial con la presencia de calcificación de la arteria carótida intracraneal.

Material y métodos: Estudio de 71 pacientes con ictus isquémico. Clasificación de la calcificación de la ACII en leve o moderada-grave basado en las categorías de la escala de Woodcock y col. Se estudia la presión arterial sistólica (PAS) y diastólica (PAD) braquial y central, presión del pulso (PP) y velocidad de la onda del pulso(VOP) mediante MAPA-24h (dispositivo Mobil-O-Graph). Determinación de NT-proBNP sérica y bioquímica básica.

Resultados: La presencia de calcificación moderada severa en el sifón carotideo se asociaba con niveles más altos de NT-proBNP (332 vs 160 pg/mL, p=0,009), PP-24h (55,3 vs 44,6 mm Hg p=0.0005), PP al ingreso (77,4 vs 61,3, p= 0.008), PP durante el ingreso(66.3 vs 52, p= 0,001), VOP (10,14 cm/s vs 8.1, p=0.004), edad (72 vs 57.4 años, p=0.0005), presencia de HTA (59,5 vs 29.6%, p=0,014), diabetes (68,6 vs 40,4%, p=0,044) y dislipemia (67.7 vs 31.6%, p=0,003). El análisis multivariante ajustado por edad, NT-proBNP, HTA, DM y DLP mostró que la PP-24h, pero no la PP durante o al ingreso, se asocia de forma independiente con la presencia de calcificación moderada severa (OR 1.086 IC95% 1.006-1.172, p=0,035).

Conclusión: La PP-24 mediante MAPA se asocia de forma independiente con la calcificación moderada-grave de la ACII.

INFLUENCIA DE LA EXPERIENCIA DEL CENTRO DE TERCER NIVEL EN LA RECANALIZACIÓN Y PRONÓSTICO FUNCIONAL DE LOS PACIENTES CON OCLUSIÓN DE GRAN VASO ANTERIOR TRATADOS MEDIANTE NEUROINTERVENCIONISMO VASCULAR

Castellanos Rodrigo, M.D.M. [1]; Feal Painceiras, M. [1]; Cajaraville Martínez, S. [1]; Palacio Portilla, E. [2]; Chavarria Miranda, A. [3]; de la Riva, P. [4]; Suárez Santos, P. [5]; Timiraos Fernández, J.J. [6]; Rodríguez Castro, E. [7]; Azkune Calle, I. [8]; Bravo Anguiano, Y. [9]; Talavera, B. [10]; Freijo, M.D.M. [11]; de la Fuente, R. [12]; Maciñeiras Montero, J.L. [13]

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

Objetivos: Los criterios actuales para la formación en Neurorradiología Intervencionista recogen que el especialista en formación deberá acreditar al menos 10 pacientes con ictus agudo tratados para conseguir la capacitación. Evaluamos la influencia de la experiencia del centro de tercer nivel en la recanalizacion y pronóstico funcional de pacientes tratados mediante trombectomía mecánica (TM).

Material y métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de pacientes tratados consecutivamente mediante TM en ≤ 7 horas de evolución en 16 centros terciarios participantes en el Registro NORDICTUS durante 2015-2016. Se recogieron el número de trombectomías realizadas en el centro durante el primer año y su influencia en los porcentajes de recanalización (TICI2b/3 vs. TICI 0/1/2a), transformación hemorrágica sintomática (THs) independencia funcional (escala modificada de Rankin ≤ 2) y mortalidad a los 3 meses.

Resultados: Se incluyeron en el análisis 601 pacientes (71±13 años, 46% varones). Los porcentajes de recanalización varían en función del número de trombectomías realizadas, observándose que porcentajes de recanalización TICI2b/3 ≥ 50% se obtienen a partir de la realización de al menos 30 procedimientos. Los tiempos para realización de procedimientos así como los porcentajes de mortalidad, dependencia funcional y THs son significativamente mayores en centros con menor número de trombectomías realizadas. Un número de trombectomías < 30 se asocia de forma independiente con peor pronóstico funcional (OR 2.6 95% IC 1.03-6.56, p=0.043).

Conclusión: La experiencia del centro terciario en la realización de TM en pacientes con ictus es un factor predictor pronóstico independiente, lo que debería ser tenido en cuenta en los criterios de formación como neurointervencionista.

¿INFLUYEN LOS NIVELES DE VITAMINA D EN EL PRONÓSTICO DE LAS HEMORRAGIAS INTRACEREBRALES ESPONTÁNEAS?

Arias Rivas, S. [1]; Santamaría Cadavid, M. [1]; López Dequidt, I. [1]; Rodríguez-Castro, E. [1]; 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 papel de la hipovitaminosis D crónica en enfermedades neuropsiquiátricas, neuro y cardiovasculares está bien demostrado (el beneficio de suplementos de vitamina D no es concluyente); sin embargo, su asociación con las hemorragias intracerebrales espontáneas (HIC) no es conocido.

Material y métodos: De una muestra de 5.306 pacientes (1.011 con HIC espontáneas), estudiamos 219 pacientes con HIC no traumáticas; el criterio de selección fue disponer de una determinación de vitamina D en una muestra obtenida al ingreso o en las primeras 24 horas. El registro incluye variables demográficas, clínicas, bioquímicas, ultrasonográficas, de neuroimagen y evolutivas hasta los 3 meses; también dispone de seroteca y genoteca para investigación. De la muestra incluida, 98 fueron HIC hipertensivas, 17 amiloideas, 38 por anticoagulación y 66 de causa indeterminada. Ciento diecisiete pacientes presentaron buen pronóstico a los 3 meses (mRS <3).

Resultados: Los niveles de vitamina D se relacionaron inversamente con el volumen basal del hematoma (coeficiente de Pearson=-0.192, p=0.008) y con la NIHSS al ingreso (coeficiente de Spearman=-0.312, p<0.0001), y fueron más bajos en los pacientes con mal pronóstico (8.1±7.1 vs. 14.5±7.4 ng/mL, p<0.0001); esta asociación se confirmó en un estudio multivariado (OR 0.91, IC95% 0.83-0.98, p=0.017), y fue más potente en las hemorragias hipertensivas (y en menor grado, en las indeterminadas). Lo mismo se demuestra cuando se analizan marcadores de inflamación.

Conclusión: Niveles bajos de vitamina D se asocian con mal pronóstico de las HIC, especialmente en HIC hipertensivas, es posible que la hipertensión arterial sea el nexo de unión entre la hipovitaminosis D y la HIC.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN SITUACIONES ESPECIALES: NIHSS MENORES DE 6, NIHSS MAYORES DE 25, EDADES MAYORES DE 90 AÑOS Y ASPECTS MENORES DE 6

Tejada Meza, H. [1]; Marta Moreno, J. [1]; Navasa Melado, J.M. [1]; Palacio Portilla, E.J. [2]; Talavera De la Esperanza, B. [3]; de la Riva, P. [4]; Benavente Fernández, L. [5]; Altuna Azkargorta, M. [6]; Arias Rivas, S. [7]; Pinedo Brochado, A. [8]; Bravo Anguiano, Y. [9]; Freijo Guerrero, M.D.M. [10]; Lara Lezama, L. [11]; Sánchez Herrero, J. [12]; López Fernández, M. [13]; Arenillas Lara, J.F. [3]; Grupo NORDICTUS [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 8. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 10. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 11. Servicio de Neurología. Hospital de León; 12. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 13. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: Al momento de seleccionar pacientes con ictus isquémico candidatos a tratamientos de reperfusión,la gravedad clínica,edad y neuroimagen, tradicionalmente, han influenciado en la toma de decisiones.El objetivo de este estudio es describir características y resultados obtenidos en las trombectomías mecánicas(TM) realizadas en pacientes con NIHSS<6, >25, ASPECTS<6 y ≥90 años.

Material y métodos: Estudio de cohortes-retrospectivas que incluye a todos los pacientes con ictus isquémico, dependiente de circulación anterior, tratados mediante TM (2015-2016),en 13 hospitales participantes del registro NORDICTUS (área poblacional 11,5millones). Conformamos cuatro cohortes: pacientes con NIHSS<6, NIHSS>25, ASPECTS<6 y ≥90 años. Describimos sus características, resultados obtenidos (transformación hemorrágica sintomática (HCEs),mRS≤2 y mortalidad a 3 meses) y comparamos cada una de estas cohortes con una control de pacientes ≤80 años con ASPECTS≥6 y NIHSS entre 6 y 25.

Resultados: Del total de la muestra (735 pacientes), 28 TM se hicieron en pacientes con NIHSS<6, 16 con NIHSS>25, 13 en ≥90 años y 10 en pacientes con ASPECTS<6. En comparación con la cohorte control 276(57,1%), tuvimos un mRS≤2 a 3 meses de 22(88%), 2(12,5%), 5(41,7%) y 3(30%), respectivamente, siendo esta diferencia estadísticamente significativa para NIHSS<6(p<0,001) y >25(p<0,001). Respecto a HCEs, los resultados fueron 2(7,1%), 2(12,5%), 0(0%) y 2(20%) vs 42(8,4%) respectivamente (sin significancia estadística). Para mortalidad a 3 meses fueron 1(3,6%), 8(50%), 1(7,7%) y 2(20%) vs 61(12,1%), siendo sólo esta diferencia significativa para NIHSS>25(p<0,001).

Conclusión: Los pacientes con NIHSS>25 son un grupo de riesgo en cuanto peor pronóstico tras una TM. En aquellos con NIHSS<6 y en ≥90 años, la TM es segura y con buenos resultados.

Enfermedades Cerebrovasculares III

LA PRESIÓN ARTERIAL AMBULATORIA SE CORRELACIONA CON LA PROGRESIÓN DE LAS HIPERINTENSIDADES DE SUSTANCIA BLANCA EN LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN ARTERIAL PRIMARIA

Maisterra Santos, O. [1]; Riba Llena, I. [1]; Jiménez Baladó, J. [2]; Noviembre, M. [2]; Abril, Ó. [2]; Mundet, X. [3]; Espinel, E. [4]; Pizarro Gonzálvez, J. [2]; Montaner Villalonga, J. [2]; Delgado Martínez, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 3. Atención Primaria. IDIAP-Jordi Gol/ Institut Catalá de la Salut; 4. Servicio de Nefrología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La hipertensión es un factor de riesgo para la aparición de hiperintensidades de sustancia blanca (HSB) y deterioro cognitivo. Estudiamos la relación entre su medición en consulta y la monitorización ambulatoria de la presión arterial 24 h (MAPA) con la aparición de nuevos infartos cerebrales y la progresión de HSB.

Material y métodos: Analizamos los datos del ISSYS, cohorte prospectiva de hipertensos, 50-70 años, sin ictus ni demencia previa. Basalmente, realizamos RM cerebral y MAPA 24h. La progresión de HSB se valoró con la Rotterdam Progression Scale, clasificándose como ninguna/menor (≤2 puntos) versus marcada (>2) en la RM seguimiento a los 4 años. Estudiamos la relación entre PA consulta y 24h, diurna y nocturna con progresión de HSB e incidencia de infartos, ajustando por edad, sexo, factores de riesgo vascular y HSB o infartos basales.

Resultados: Participaron 220 sujetos (edad media 64, tiempo medio a RM seguimiento 4 años, PA 24h basal media 127,3/76,5mmHg. 44(20%) tuvieron progresión marcada de HSB y 14(6,4%) nuevos infartos, especialmente los pacientes con lesiones en RM basal. La PA diastólica 24h (OR=1,12; p=0,002), diastólica diurna (OR 1,12, p=0,002) y nocturna (OR 1,09, p=0,004) se asociaron independientemente a progresión marcada HSB; no así la PA de consulta. Los sujetos con HTA diastólica diurna (>80mmHg) y nocturna (>65mmHg) tuvieron 3 y 5 veces mayor riesgo de progresión de HSB. No hubo asociación entre niveles PA y nuevos infartos.

Conclusión: Los niveles de PA diastólica ambulatorios se asociaron con progresión marcada de HSB, la cual ocurrió en el 20% de nuestros pacientes.

IMPORTANCIA DE LA CIRCULACIÓN COLATERAL EN REGIONES CRÍTICAS EN PACIENTES CON ICTUS DE ACM TRATADOS CON TROMBECTOMÍA: VALOR PRONÓSTICO DE LA ESCALA PATHS (PERFUSION ACQUISITION FOR THROMBECTOMY SCALE)

Trillo Senín, S. [1]; Martín Ramos, C. [1]; Aguirre Hernández, C. [1]; Bashir Viturro, S. [2]; Caniego Monreal, J.L. [3]; Bárcena Ruiz, E. [3]; Alcántara Miranda, P. [1]; Díaz Pérez, C. [1]; González Martínez, A. [1]; Manzanares Soler, R. [3]; Barbosa Del Olmo, A. [4]; Ximénez-Carrillo Rico, Á. [2]; Nombela Merchán, F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. H.U. La Princesa; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Servicio de Radiología. H.U. La Princesa

Objetivos: La circulación colateral(CC) tiene valor pronóstico en el ictus isquémico agudo(IIA), pero no utilidad práctica definida en trombectomía. Nuestro objetivo es estudiar la utilidad pronóstica de una escala de CC desarrollada por nosotros(PATHS), que evalúa regiones críticas con elevado riesgo de hipoperfusión, comparativamente con el de otros factores pronósticos clásicos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con IIA y oclusión de M1 tratados mediante trombectomía en nuestro centro. Las imágenes fueron evaluadas por un neurólogo de forma ciega a datos clínicos. PATHS es la primera escala que se aplica en imágenes fuente de TC perfusión permitiendo una valoración dinámica de la CC regional en 3 territorios: pre-silviano, pos-silviano y paracentral. En cada uno se estudió la máxima opacificación cortical y subcortical(PATHS total de 0 a 6). Se comparó su valor pronóstico con el de otras variables.

Resultados: N=206. Edad media: 68,6 años(DE:15,6), mujeres 57,3%, NIHSS media 17,6(DE:6,4), ASPECTS basal mediana 8[7-9], tiempo inicio-recanalización(tI-R) media 272,5min(DE:138,1), TICI>2a 88,8%. PATHS mediana 5[4-6]. Una mejor puntuación PATHS se correlacionó con el mRS-3m, Rho de Spearman=0,46(p<0,001), con mayor efecto que ASPECTS basal(Rho=0,39;p<0,001) y edad(Rho=0,2;p<0,01), similar al NIHSS(Rho=0,45;p<0,001). En análisis multivariante PATHS se asoció de forma independiente con mRS3m(p<0,001). PATHS también se correlacionó con volumen de infarto en 24h(p<0,001) y mortalidad(PATHS<4;p=0,03). El tiempo inicio-recanalización no se relacionó con el pronóstico.

Conclusión: La escala PATHS tuvo un valor pronóstico sólido en nuestro estudio, mayor que otros factores conocidos, centrados en el infarto establecido, incluido el tiempo de evolución. Esto sugiere la importancia del estudio de la CC en regiones críticas.

INFLAMACIÓN PERIODONTAL COMO PREDICTOR DE MAL PRONÓSTICO EN EL INFARTO LACUNAR

Leira Feijóo, Y. [1]; Rodríguez Yáñez, M. [2]; Arias, S. [2]; López Dequidt, I. [2]; Sobrino, T. [3]; Campos, F. [4]; D'Aiuto, F. [5]; Blanco, J. [6]; Castillo Sánchez, J. [3]

1. Periodontology Unit, University College of London (UK) y Unidad de Periodoncia, Facultad de Odontolo. UCL Eastman Dental Institute and Hospital e Grupo de Investigación OMEQUI, Instituto de Investigació; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Laboratorio de Investigación en Neurociencias Clínicas. Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago (IDIS); 4. Laboratorio de Investigación en Neurociencias Clínicas. Instituto de Investigación en Neurociencias Clínicas; 5. Periodontology Unit, University College of London. UCL Eastman Dental Institute and Hospital; 6. Unidad de Periodoncia, Facultad de Odontolo. Grupo de Investigación OMEQUI, Instituto de Investigació

Objetivos: Investigar si la carga inflamatoria producida por la periodontitis puede predecir un mal pronóstico en pacientes diagnosticados de infarto lacunar.

Material y métodos: Se llevó a cabo una exploración periodontal completa en 120 pacientes con infarto lacunar. Además, utilizando estos datos se calculó el área de la superficie periodontal inflamada (PISA) para cada sujeto. También se registraron datos demográficos y factores de riesgos vasculares que ambas patologías pueden compartir. Se midieron los niveles séricos de IL-6, IL-10, sTWEAK, PTX3, beta-amiloide1-40 y beta-amiloide1-42 mediante la técnica ELISA. Se consideró mal pronóstico como un valor de la escala de Rankin modificada >2 a los 3 meses tras el evento cerebrovascular.

Resultados: Se observó un mal pronóstico a los 3 meses en 31 pacientes (25,8%). La prevalencia de periodontitis (P=0,006),

leukoaraiosis (P=0,001), infartos silentes (P=0,038), historia previa de hipertensión arterial (P=0,012) y diabetes (P=0,011) así como la edad avanzada (P=0,043) fueron significativamente más altas en pacientes con un mal pronóstico comparado con aquellos con una buena respuesta tras el ictus. Un valor de PISA mayor o igual a 727 mm2 predijo una fuerte asociación entre la infección periodontal y un mal pronóstico en el infarto lacunar tras el ajuste de covariables clínicas (OR=6,573, IC 95%: 2,079-20,782; P=0,001) y moleculares (OR=5,189, IC 95%: 1,070-25,157; P=0,041). En pacientes con mal pronóstico, PISA se correlacionó positivamente con IL-6 (r=0,738, P<0,001), sTWEAK (r=0,771, P<0,001), PTX3 (r=0,468, P=0,008), beta-amiloide1-40 (r=0,745, P<0,001).

Conclusión: La periodontitis puede predecir un mal pronóstico en pacientes con infarto lacunar. Financiado parcialmente con FIS ISCIII (PI15/ 02027).

PREDICTORES DE LESIONES ISQUÉMICAS CEREBRALES AGUDAS TRAS CIRUGÍA CAROTÍDEA

Torreguitart Mirada, N. [1]; Sanahuja Montesinos, J. [2]; Benabdelhak, I. [2]; Mauri Capdevila, G. [2]; Quilez Martínez, A. [2]; Purroy Garcia, F. [2]

1. Servicio de Angiologia i Cirurgia Vascular. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: La aparición de lesiones isquémicas cerebrales agudas asintomáticas (LICA) tras la cirugía carotídea está poco estudiada. Es interesante conocer la proporción de sujetos afectos y los factores asociados. Nuestro objetivo fue analizar las características anatómicas, ecográficas, radiológicas y quirúrgicas relacionadas con su aparición.

Material y métodos: Serie de casos consecutiva y prospectiva de sujetos con estenosis carotidea significativa (>50% sintomática y >70% asintomática) intervenidos mediante endarterectomía (TEA) o Stent carotídeo (CAS) entre Octubre-2014 y Enero-2018. Se registraron variables demográficas, clínicas, características ecográficas y la técnica quirúrgica. Se realizó una resonancia magnética cerebral previa a la cirugía con secuencias de difusión (RM-DF). Ésta se comparó con otra RM-DF realizada entre las 24-48 horas tras la intervención. Análisis estadístico con chi-cuadrado, t-Student y ANOVA

Resultados: Se incluyeron 119 pacientes: TEA 82 (68,9%) y CAS 37 (31,1%). La edad media fue 69,7 (DE 9,8) años. 61(51,3%) fueron sintomáticos. 46 (38.7%) presentaban una superficie irregular de la placa por eco-doppler. Se observaron LICA en 18 (15,4%) sujetos. Se identificaron como factores asociados a LICA: la cirugía con stent (25,7%vs.11,0%;p= 0,043) y la superficie irregular de la placa (22,7%vs.8%;p=0,045). Esta última variable persistió como predictor independiente (Odds ratio 3,87;1,01-14,78; p=0,047). En las TEAs la presión de reflujo <40mmHg (66,7%vs.33,3%,p=0,016) se asoció a LICAs. En los stents, el tiempo de cateterización >5minutos (62,5%vs.5,3%,p=0,001).

Conclusión: Además de observarse diferencias en el riesgo de aparición de LICAs en función de la técnica quirúrgica, la superficie irregular de la placa fue el principal predictor de su aparición. No hubo asociación con la variable sintomatología.

BIOMARCADORES DE TOLERANCIA ISQUÉMICA: DEL DESCUBRIMIENTO A LA VALIDACIÓN

Colàs Campàs, L. [1]; Torres-Querol, C. [2]; Benabdelhak, I. [3]; Molina Seguín, J. [3]; Mauri-Capdevila, G. [4]; Martí-Fabregas, J. [5]; Gállego Culleré, J. [6]; Aymerich, N. [6]; Masjuan, J. [7]; Tur, S. [8]; Roquer, J. [9]; Ois Santiago, A.J. [9]; Díez-Tejedor, E. [10]; Fuentes, B. [10]; García-Pastor, A. [11]; Cánovas Verge, D. [12]; García Carreira, M.D.C. [12]; Segura, T. [13]; Purroy Garcia, F. [3]

1. Clinical Neurosciences Group. IRB Lleida - Fundació Doctor Pifarré; 2. Clinical Neurosciences Group. Universitat de Lleida; IRB Lleida - Fundació Doctor Pifarré; 3. Unidad de Ictus. Clinical Neurosciences Group. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 5. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 7. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 9. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 11. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 12. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 13. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos: Aunque los ataques isquémicos transitorios (AITs) están relacionados con un alto riesgo de recurrencia en la enfermedad cerebrovascular si no se garantiza un tratamiento correcto, podrían contribuir al desarrollo de tolerancia isquémica (TI).El estudio de biomarcadores relacionados con el fenómeno de la TI en humanos está adquiriendo un gran interés para investigar los cambios en la expresión génica que podrían conducir a la neuroprotección endógena y la liberación de sustancias neuroprotectoras.

Material y métodos: Incluimos 60 pacientes con ictus isquémico (IS) (según definición tisular) procedentes de una cohorte consecutiva. Se dividieron en tres grupos: Grupo 1, 15(25%) sujetos con antecedente de AIT 24 horas antes del IS.Grupo 2, 15 (25%) sujetos con AIT entre las 24 horas y 7 días antes del IS.Grupo 3: 30 (50%) sujetos sin antecedentes de AIT. Se realizaron un total de 9 arrays de anticuerpos (1.000 proteínas por duplicado) usando muestras de plasma basal.Las lecturas de los arrays se normalizaron respecto uno de referencia. Se realizó la prueba de T-Student y se aplicó la corrección de BonFerroni (p <0,000016) para identificar biomarcadores potenciales.El análisis se ajustó por edad, sexo y etiología.

Resultados: La edad promedio fue 68,9 (DS 9,9) años y la proporción de sexos 4:1 (masculino: femenino).La distribución de las etiologías fue 2:1:1:1 (Ateromatoso: Carcioembólico: vaso pequeño: ESUS). Cuatro proteínas mostraron diferencias significativas en su expresión relativa entre el Grupo1 y el Grupo3.

Conclusión: La tecnología de arrays de anticuerpos ha permitido identificar 4 proteínas involucradas en la TI precoz.Validaremos nuestros resultados en una cohorte más grande de pacientes con IS establecido mediante ELISA.

DOPPLER TRASCRANEAL EN EL SÍNDROME HIPERPERFUSIÓN MODERADO-GRAVE TRAS ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA Y STENTING (ESTUDIO HISPANIAS): RESULTADOS DE UN ESTUDIO NACIONAL PROSPECTIVO

Lebrato Hernández, L. [1]; Moniche Álvarez, F. [1]; Zapata Arriaza, E. [2]; Mancha, F. [3]; Escudero Martinez, I. [1]; Montaner Villalonga, J. [3]; Tomasello, A. [4]; Ribó, M. [5]; Delgado, F. [6]; Ochoa, J. [7]; Zamarro, J. [8]; Parrilla, G. [8]; Gonzalez Delgado, M. [9]; Murias, E. [10]; Gil, J. [11]; Gil, R. [12]; Luna, A. [13]; Gil, A. [14]; Mosteiro, S. [15]; Gonzalez Garcia, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurorradiologia intervencionista. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Instituto de Biomedicina de Sevilla IBIS; 4. Servicio de Neurorradiologia intervencionista. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurorradiologia intervencionista. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 8. Servicio de Neurorradiologia intervencionista. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 10. Servicio de Neurorradiologia intervencionista. Hospital Universitario Central de Asturias; 11. Servicio de Neurorradiologia intervencionista. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 12. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 14. Servicio de Neurorradiologia intervencionista. Hospital Universitario de Cruces; 15. Servicio de Neurorradiologia intervencionista. Hospital Universitario Juan Canalejo

Objetivos: Síndrome de hiperperfusión cerebral (SHC)se caracteriza por cefalea,HTA, crisis o focalidad neurológica junto con demostración de aumento del flujo sanguíneo cerebral,respecto a valores basales preoperatorios. El objetivo de dicho estudio es evaluar el valor del Doppler trascraneal (DTC) en SHC tras revascularización carotídea con stenting (CAS).

Material y métodos: HISPANIAS es un estudio nacional multicéntrico, prospectivo, con participación de 14 hospitales. Se realizó DTC antes y después de CAS, evaluando velocidad pico sistólica (VPS)en arteria cerebral media,índice de pulsatilidad(IP) y vasoreactividad cerebral.Se realizó seguimiento para detectar SHC tras 30 días de CAS.SHC se clasificó en leve(sólo cefalea) o moderado-grave(alteración nivel de consciencia, déficit neurológico, edema cerebral o hemorragia).

Resultados: De un total de 757 CAS, DTC pre y post-CAS fue realizado en 599 pacientes, incluidos en el análisis. SHC sintomático ocurrió en 21 pacientes (3.5%), en 6 fue leve y en 15 fue moderado-grave, siendo el síntoma más frecuente cefalea (71.4%).4 pacientes(19%), presentaron hemorragia cerebral. Los pacientes con SHC tenían aumento significativo en valores de VPS tras CAS en comparación con aquéllos sin SHC (73.52%[20.0%-132.1%] vs 21.89%[6.3%-47.5%],p<0.001; respectivamente). No existió una relación entre el incremento de VPS y la gravedad del SHC (65% moderado-grave vs 21% en no-SHC, p=0.047; 121% leve vs 21% en no-SHC, p<0.001)

Conclusión: El DTC es una prueba útil en la detección de pacientes con SHC. Aunque existe un incremento del riesgo de SHC con el incremento de la VPS post-CAS, no existe una relación directa con la gravedad de los síntomas, por lo que otros mecanismos distintos a la hiperperfusión deben estar implicados.

ICTUS ISQUÉMICO INDETERMINADO DE MECANISMO EMBÓLICO EN EL REGISTRO RENISEN: COMPARACIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DURANTE EL INGRESO

Molina Seguin, J. [1]; Vena, A. [2]; Benabdelhak, I. [3]; Serena, J. [4]; de Arce, A.M. [5]; Millán, M. [6]; Fuentes, B. [7]; Arenillas, J.F. [8]; Krupisnki, J. [1]; Mengual, J.J. [9]; Palomeras, E. [10]; Martí Fábregas, J. [11]; Rodríguez Yáñez, M. [12]; Ustrell, X. [13]; Tejada, J. [14]; Masjuan, J. [15]; Garcés, M. [16]; Purroy García, F. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 2. Servicio de Geriatría. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 4. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 5. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 6. Servicio de Neurología. Hospital Germans Trias i Pujol; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 8. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 10. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 11. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 12. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 14. Servicio de Neurología. Hospital de León; 15. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 16. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa

Objetivos: En la actualidad la información sobre las características clínicas y evolución en ictus indeterminado de mecanismo embólico (del inglés ESUS) en registros grandes es limitada. Se comparó la evolución durante el ingreso y las características clínicas de los pacientes ESUS con respeto a otros subtipos etiológicos.

Material y métodos: Se estudiaron prospectivamente 13.280 ictus isquémicos del resgistro multicéntrico RENISEN. Previamente se excluyeron 4.163 pacientes clasificados como indeterminado por doble causa o por estudio incompleto (Clasificación TOAST) y 2463 pacientes con ataque isquémico transitorio. Se indentificaron 2.489 pacientes de causa aterosclerótica de gran vaso (AT), 5.974 cardioembólicos (CE), 2.499 con enfermedad de pequeño vaso (PV), 489 de causa inhabitual (INH) y 1.820 con criterios ESUS.

Resultados: Los pacientes ESUS fueron más jóvenes que los AT, CE y PV (66,7 [14,4] 71,5 [11,6], 75,5 [15,3] y 71,4 [12,6] años p<0,001) y presentaron una menor proporción de factores de riesgo vascular. La gravedad del ictus, medida con la escala NIHSS, fue mayor en AT y CE que en ESUS (5 [2-12] and 8 [3-17] vs. 4 [2-9] p<0,001). La evolución durante la hospitalización en los pacientes ESUS fue mejor, presentando una mortalidad muy inferior que los otros subtipos (14 (0,8%) vs. 119 (4,8%) de AT, 514 (8,6%) CE, 52 (2,1%) PV i 20 (4%) INH, p<0,001).

Conclusión: Los pacientes ESUS presentan unas características clínicas y evolución específicas. Son pacientes más jóvenes, con ictus más leve y con una tasa de mortalidad menor que los otros subtipos.

¿SE BENEFICIAN LOS PACIENTES CON SOSPECHA DE "LARGE VESSEL OCCLUSION" (LVO) DE SER TRASLADADOS DIRECTAMENTE AL "COMPREHENSIVE STROKE CENTER" EN LUGAR DE LA UNIDAD DE ICTUS MÁS CERCANA?

ALBA ISASI, M.T. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Albert Lacal, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Rumi, M.L. [1]; Baídez Guerrero, A.E. [1]; Cánovas Iniesta, M. [1]; Morales De la Prida, M. [1]; Valero López, G. [1]; Díaz Pérez, J. [1]; Parrilla Reverter, G. [1]; Zamarro Parra, J. [2]; López Sánchez, J. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Iniesta-Pino Alcázar, I. [3]; Morales Ortiz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: Sabiendo que la recanalización tras fibrinólisis intravenosa (FIV) en LVO no suele ser satisfactoria y que la precocidad en la realización de trombectomía mecánica (TIAM) en un centro de referencia, CSC, mejora el pronóstico, existe controversia acerca de si el paciente con LVO se beneficia de acudir directamente al CSC, o puede ser valorado inicialmente en la Unidad de Ictus más cercana.

Material y métodos: Se analizan retrospectivamente 723 pacientes sometidos a TIAM entre 2010 y 2017 en el CSC de la Región de Murcia, describiendo la frecuencia de pacientes según destino inicial, y evaluando la distribución de variables clínico-demográficas, periprocedimentales y resultado entre los dos grupos.

Resultados: De los 723 pacientes, 119 (16,5%) acudieron inicialmente a la Unidad de Ictus más cercana. Se establecen diferencias estadísticamente significativas en la distribución de "cardiopatía isquémica" y "administración de FIV" (19,3% Vs 12,4% y 51,7% vs 37,8%, p>0,05), siendo más frecuentes en estos 119 pacientes y de "fibrilación auricular" con menor prevalencia en el grupo a estudio (28,6% Vs 38,1%, p<0,05). Tanto el "tiempo- inicio síntomas-llegada al SC", "tiempo-inicio síntomas-inicio TIAM" y "tiempo inicio-síntomas-fin de TIAM" fueron significativamente menores en los pacientes que acudieron directamente al SC. No se observaron diferencian en los tiempos de procedimiento ni en las variables: "recanalización" [OR: 1,474 (0,731-2,968), p: 0,275], "hemorragia sintomática" [OR: 1.215 (0,583-2,533), p: 0,724] o "pronóstico funcional" [OR: 0.950 (0,617-1.461), p: 0.814]

Conclusión: En nuestra región, los pacientes que acuden directamente al CSC se benefician de una TIAM más precoz, pero no existen diferencias en el pronóstico.

ESTUDIO PREDICTIVO DE PROGRESIÓN DE LA ENFERMEDAD DE PEQUEÑO VASO CEREBRAL: ENFOQUE EN EL CONTROL DE FACTORES DE RIESGO

Lopez Dequidt, I.A. [1]; Rodríguez Castro, E. [1]; Santamaría Cadavid, M. [1]; Arias Rivas, S. [1]; Sobrino Moreiras, T. [1]; Barros Rodrigues, S.L. [2]; Rodriguez Urgellés, E. [3]; Jiménez Martín, I. [1]; Castillo Sánchez, J. [1]; Rodríguez Yáñez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Universidad de Santiago de Compostela. Psicologia clínica y psicobiologia; 3. Universidad de Santiago de Compostela. Psicologia clínica y psicobiologia

Objetivos: Identificar el perfil clínico de riesgo de progresión de marcadores de la enfermedad de pequeño vaso cerebral, clínicos y de neuroimagen. Haciendo hincapié no solo en la presencia de factores de riesgo sino en su grado de control.

Material y métodos: Es un estudio prospectivo de no intervención. Se incluyeron entre 2013 y 2016, 101 pacientes > 60 años con hipertensión arterial y/o diabetes mellitus de > 5 años de evolución, sin antecedentes de enfermedad vascular cerebral, cardiovascular o demencia. Se realizó un seguimiento clínico y radiológico mediante RM cerebrales anuales. Para el análisis de control de la hipertensión se utilizó monitorización ambulatoria de 24 horas de PA. Para la progresión de leucoaraiosis se utilizó la escala de Fazekas.

Resultados: El tiempo medio de seguimiento fue de 24±4,86 meses. Se detectó progresión de leucoaraiosis en el 28,4% de los casos, nuevos infartos lacunares en el 14,9%, microhemorragias en el 14,9% y progresión de deterioro cognitivo en el 59,1%. El grupo de pacientes que presentó progresión mostró peor control clínico de la hipertensión (62,1% vs 37,9%; p< 0,001) y peor control de la dislipemia (66,7% vs 33,3%; p=0,008), estas variables se asociaron de forma independiente en el análisis ajustado (OR 4,73 CI 95% 1,18-18,91) y (OR 3,49 CI 95% 0,92-13,24; p= 0,065)

Conclusión: El mal control de la hipertensión y de la dislipemia se asocian con un aumento de riesgo de progresión de enfermedad de pequeño vaso cerebral.

¿EL ASPECTS BASAL DEBE DETERMINAR LA DERIVACIÓN DE PACIENTES DE LOS HOSPITALES LOCALES A LOS CENTROS DE TERCER NIVEL?

Boned Riera, S. [1]; Requena Ruiz, M. [1]; Pérez de la Ossa, N. [2]; Quesada García, H. [3]; Urra Nuin, X. [4]; Chamorro Sánchez, Á. [4]; Cardona Portela, P. [3]; Dávalos Errando, A. [2]; Abilleira Castells, S. [5]; Molina Cateriano, C. [1]; Ribó Jacobi, M. [1]; Rubiera del Fueyo, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 5. Servicio de Neurología. Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya

Objetivos: Entre los pacientes con ictus isquémico agudo evaluados en los centros locales(CL) más próximos, es discutible quienes deben ser derivados a los centros terciarios(CTI) para valoración de tratamiento de reperfusión endovascular(TEV). Nuestro objetivo es analizar el impacto del ASPECTS-CL en la indicación de TEV en los CTI.

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente ictus isquémicos agudos de la base prospectiva multicéntrica obligatoria de Cataluña (CICAT) con oclusión intracraneal derivados para valoración TEV. Valoramos ASPECTS-CL, ASPECTS-CTI, tiempos a neuroimagen, decisión terapéutica y motivos de exclusión TEV.

Resultados: Se incluyeron 109 pacientes, edad media 73±12años y mediana NIHSS 19(12-21). Recibieron TEV el 61.5%(67). 18

pacientes(16.5%) fueron excluidos por infarto extenso y/o ausencia de mismatch, 1(0.9%) por mejoría clínica y 5(4.6%) por más de un motivo. La mediana ASPECTS-CL fue 10(8-10) tras una mediana de 112.5(80-218) minutos desde inicio de síntomas y en CTI fue 8 (6-10) tras una mediana de CL-neuroimagen de 150(119-173) minutos. En 8 pacientes (7.3%) el ASPECTS-CTI fue mayor que el ASPECTS-CL. La mediana de disminución ASPECTS fue 1(0-3) si TC y de 2(0-3.5) si RM(n=17). Solo 13(11,9%) presentaron ASPECTS-CTI<6. Los pacientes fueron clasificados por ASPECTS-CL: si 10(n=64), mediana ASPECTS-CTI 9(7-10), 6 pacientes(9,4%) ASPECTS-CTI<6. Si ASPECTS-CL 8-9(n=29), mediana ASPECTS-CTI 7(6-8), 5(17,9%)<6. Si ASPECTS-CL 6-7(n=16), mediana ASPECTS-CTI 7(6-8), 2(12.5%)<6. Una regresión logística ajustada indicó la edad más joven y no el ASPECTS-CL, como único predictor de ASPECTS-CTI<6(OR 0.95,CI0.91-0.99,p=0.03).

Conclusión: El descenso del ASPECTS durante el traslado del ictus isquémico agudo a CTI es mínimo, apoyando así la estrategia de no repetir neuroimagen pre-TEV. Solo una menor edad predice ASPECTS-CT<6.

IMPACTO EN EL PRONÓSTICO Y MORTALIDAD DE LA TRANSFORMACIÓN HEMORRÁGICA EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR AGUDO DEL ICTUS ISQUÉMICO. REGISTRO NORDICTUS

Rodríguez- Antigüedad Muñoz, J. [1]; De la Riva, P. [1]; de Arce Borda, A. [1]; Palacio, E. [2]; Calleja, A.I. [3]; González, M. [4]; Altuna, M. [5]; Rodríguez Castro, E. [6]; Pinedo, A. [7]; Bártulos, M. [8]; Marta, J. [9]; Freijo, M. [10]; de la Fuente, R. [11]; Sánchez, J. [12]; Castellanos, M. [13]; Arenillas, J.F. [3]; NORDICTUS [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 6. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 7. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 10. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 11. Servicio de Neurología. Hospital de León; 12. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 13. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: La transformación hemorrágica (TH) es una complicación temida del tratamiento endovascular agudo en el ictus isquémico. El objetivo es analizar el impacto en el pronóstico funcional y mortalidad de los diferentes subtipos clínicos y radiológicos de TH.

Material y métodos: Análisis retrospectivo del registro prospectivo de pacientes tratados mediante trombectomía entre 2015 y 2016 en 13 hospitales de la Red Norte de Ictus (NORDICTUS), referencia para 11.5 millones de habitantes. Análisis univariante y multivariante con Rankin>2 y mortalidad a 3 meses como variables dependientes.

Resultados: Se incluyeron 831 pacientes con media de edad de 70 años y mediana de NIHSS de 16 puntos. Sufrieron TH 238 pacientes (29%): 104 infarto hemorrágico (HI) y 124 hematoma parenquimatoso (PH). Sufrieron TH sintomática 71 pacientes. A los 3 meses, la mortalidad fue del 17.6% y el 50.3% de los pacientes no eran autónomos (Rankin>2). Tras el análisis ajustado la TH en conjunto (OR 3.33, p<0.001), la TH sintomática (OR 12.65, p<0.001), la TH asintomática (OR 2.30, p<0.001) y la TH tipo PH (OR 5.13, p<0.001) asociaron mal pronóstico. La TH sintomática (OR 5.58, p<0.001) y la TH tipo PH (OR 2.28, p=0.007) pero no la TH asintomática (p=0.76) predijeron mayor mortalidad. La TH tipo HI no se asoció a peor pronóstico (p=0.28) ni a mayor mortalidad (p=0.45).

Conclusión: La TH sintomática y el subtipo radiológico PH asociaron mayor mortalidad y todas las formas clínicas y radiológicas se asociaron a peor pronóstico funcional salvo el subtipo HI, que no asoció ni peor pronóstico ni mayor mortalidad.

LA PRESENCIA DE LESIONES MICROVASCULARES CRÓNICAS INFLUYE EN LA RECUPERACIÓN PRECOZ EN LOS PACIENTES CON ICTUS LACUNAR

Gomez-Choco Cuesta, M.J. [1]; de Arce Borda, A.M. [2]; Paré Curell, M. [3]; Purroy Garcia, F. [4]; Arenillas, J. [5]; Palomeras, E. [6]; Serena, J. [7]; Diez Tejedor, E. [8]; Ustrell, X. [9]; Tembl, P. [10]; Blanco Gonzalez, M. [11]; Marti-Fabregas, J. [12]; Cajaraville Martínez, S. [13]; Baiges, J. [14]; Gallego, J. [15]; Lara, L. [16]; Calleja, S. [17]; Tur Campos, S. [18]; Panpliega, A. [19]; Fernandez, J. [20]; Masjuan, J. [21]; Alvarez Sabin, J. [22]; Gilo, F. [23]; Tejero, C. [24]; Krupinski, J. [25]; Figuerola, A. [26]; Gomez, J.C. [27]; Perez Sanchez, S. [28]; Maciñeiras, J. [29]; Ortega Casarrubio, M.A. [30]; Fernandez Garcia, C. [31]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 2. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 6. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 7. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 8. Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 11. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 12. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 13. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 14. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 15. Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; 16. Servicio de Neurología. Hospital de León; 17. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 18. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Son Espases; 19. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 20. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 21. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 22. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 23. Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario; 24. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 25. Servicio de Neurología. Clínica Mútua de Terrassa; 26. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer; 27. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 28. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 29. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 30. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 31. Servicio de Neurología. Hospital La Moraleja

Objetivos: Los infartos lacunares, la leucoaraiosis y los microsangrados son marcadores de daño microvascular en RM. Estas lesiones microvasculares crónicas (LMC) podrían influir en la recuperación funcional del ictus isquémico.

Material y métodos: Pacientes diagnosticados de ictus isquémico en el registro RENISEN desde enero 2011 hasta enero 2018. Selección de pacientes con RM realizada y mRS basal 0. Los pacientes se clasificaron en pacientes con ictus lacunar agudo (ILA) o ictus no-lacunar agudo(INLA) según la lesión aguda en RM. Evaluación de dependencia al alta según la mRS.

Resultados: Hemos estudiado 5181 pacientes con ictus isquémico: 1179 ILA y 4002 INLA. El grupo de pacientes ILA presentaba mayor frecuencia de LMC que el grupo INLA (> 1 LMC 22,6% vs 7,4%, 1 LMC 46,2% vs 36,5%, sin LMC 31,1% vs 56%; chi cuadrado, p=0,000). En el grupo ILA el 26% de los pacientes con >1 LMC, 23% con 1 LMC y 16,6% sin LMC eran dependientes al alta (chi cuadrado, p=0,026), representando en el grupo INLA el 32%, 31,3% y 35,2% (chi cuadrado, p=0,041) respectivamente. En el análisis de regresión ordinal ajustado por edad, NIHSS inicial, hipertensión arterial y diabetes la presencia de 1 LMC y >1 LMC confería un riesgo de 1,41 (IC 1,1-1,8, p=0,006) y 1,47(1,08-2, p=0,014) respectivamente para el incremento de una categoría en la mRS en el grupo ILA, mientras que no representaba un aumento de riesgo significativo en el grupo INLA.

Conclusión: La presencia de LMC puede retrasar la recuperación funcional precoz en los pacientes con ictus lacunar.

Enfermedades Cerebrovasculares IV

TRATAMIENTO Y RECURRENCIAS DE ICTUS EN PACIENTES CON ATEROMATOSIS AÓRTICA COMPLICADA

Juega Mariño, J.M. [1]; Pagola Perez de la Blanca, J. [1]; Gonzalez Alujas, T. [2]; Parra Fariñas, C. [3]; Rodriguez Villatoro, N. [1]; Garcia Tornel, A. [1]; Requena Ruiz, M. [3]; Boned Riera, S. [1]; Muchada Lopez, M. [1]; Rodriguez Luna, D. [1]; Cuellar Calabria, H. [4]; Sanjuan Menendez, E. [1]; Rubiera Del Fueyo, M. [1]; Evangelista Masip, A. [2]; Ribo Jacobi, M. [1]; Alvarez Sabin, J. [1]; Molina Cateriano, C.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Cardiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Las Ateromatosis Aórtica Complicada (AAC) son una fuente embólica de ictus, valoramos recurrencias según características y tratamiento.

Material y métodos: Estudio prospectivo, en pacientes con ictus de etiología indeterminada (ESUS), se realizó un AngioTC desde cayado aórtico en fase hiperaguda del ictus como cribado de AAC. En los pacientes con AAC, realizamos ecocardiografía transesofágica (ETE) en fase subaguda evaluando el tamaño de las placas, la presencia de ulceraciones y componentes móviles o trombos. Los pacientes con elementos móviles fueron anticoagulados (ACO) y se les repitió ETE para valorar evolución, el resto de casos se trataron con doble antiagregación por 3 meses. Se realizó un análisis de la recurrencia de ictus.

Resultados: En 157 pacientes consecutivos, la detección por AngioTC de AAC fue del 57% (88/157) El estudio ETE fue realizado en 73 pacientes. Hubo recurrencia (n = 9) (12%) asociada a placas endoluminales más grandes (6,7 ± 3,5 frente a 4,8 ± 2,6 mm, p <0,001), placas ulceradas (26,9% frente a 4,3%, p = 0.005), y con presencia de trombos o componentes móviles (26.3% frente a 5.7%, p = 0.014). 19 pacientes fueron tratados con ACO por elementos móviles. En 16/19 (85%) la ACO se retiró después de 3 meses tras confirmar su desaparición en ETE de control. El 31% de casos en que se retiró ACO (5/ 16) sufrieron recurrencia.

Conclusión: Las Ateromatosis Aórtica Complicadas son fuentes relevantes de ictus isquémico. Un subgrupo de pacientes puede beneficiarse de la anticoagulación oral crónica para evitar recurrencias

ESTUDIO DOSIS-RESPUESTA DE VESÍCULAS EXTRACELULARES IN VITRO PARA EVALUAR SU EFICACIA EN UN MODELO ANIMAL DE INFARTO CEREBRAL SUBCORTICAL

Gómez de Frutos, M.C.; Laso García, F.; Diekhorst, L.; Otero Ortega, L.; Martínez Arroyo, A.; Díez Tejedor, E.; Fuentes Gimeno, B.; Gutiérrez Fernández, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Estudio in vitro para identificar la mínima dosis efectiva de vesículas extracelulares (VEs) que promuevan la recuperación funcional en un modelo animal de infarto cerebral subcortical (ICS).

Material y métodos: En cultivos in vitro de neuronas y oligodendrocitos con diferentes dosis de VEs (50ug,100ug,200ug) estudiamos la viabilidad celular (azul tripán) y expresión de marcadores de neurogénesis (doblecortina (DCX),MAP-2) y oligodendrogénesis ((Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (MOG)) por inmunofluorescencia a las 72h. En el modelo animal, ratas Sprague-Dawley machos y hembras fueron sometidas al ICS (inyección de endotelina-1).A las 24h administramos i.v. VEs. Los animales se distribuyeron: Control: ICS+salino; ICS+50ug VEs (n=10 por grupo). Evaluamos: función motora (test de Rogers, cilindro, barra longitudinal), proliferación (Ki-67) y muerte celular (TUNEL).

Resultados: En el estudio in vitro la dosis de 50ug incrementó significativamente la viabilidad celular y la expresión de marcadores de neurogénesis (DCX, MAP-2) y oligodendrogénesis (MOG) respecto a los grupos de 100ug, 200ug y control ($p<0.05$). A los 28d, en el modelo animal, 50ug de VEs mostraron una mejoría significativa en la recuperación funcional respecto al control. Además, observamos un incremento significativo de la proliferación celular, así como una disminución significativa en la muerte celular en los animales tratados con 50ug de VEs respecto al control ($p<0.05$).

Conclusión: 50ug de VEs es la mínima dosis efectiva que favorece la viabilidad celular y la expresión de marcadores de neurogénesis y oligodendrogénesis en cultivos in vitro. En un modelo animal de ICS, dicha dosis favorece la protección cerebral asociada a una mejoría en la recuperación funcional.

CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES DEL ICTUS EN HOMBRES Y MUJERES EN ESPAÑA

Alonso de Leciñana Cases, M. [1]; Castellanos, M.D.M. [2]; Morales, A. [3]; Ayo, Ó. [4]; Rodríguez Antigüedad, J. [5]; Millán, M. [6]; Gómez-Choco, M. [7]; Serena, J. [8]; Arenillas, J.F. [9]; Fuentes, B. [1]; Purroy, F. [10]; Krupinsky, J. [11]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 5. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 8. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 9. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: Estudios previos sugieren diferencias en el perfil del ictus según el sexo. Analizamos las características diferenciales del ictus en hombres y mujeres en España.

Material y métodos: Datos procedentes de 34 hospitales registrados en RENISEN (enero/2011-enero/2018). Se recogen edad, factores de riesgo, tipo de ictus, etiologías, gravedad, evolución funcional y destino al alta.

Resultados: 14599 hombres y 10567 mujeres. Edad [mediana (RIQ)]: 71 (18) vs 78 (16), p<0.01. 11% hemorragia intracerebral (HIC), 73% Infarto cerebral (IC), 0.5% hemorragia subaracnoidea, 0.32% trombosis venosa, 10% AIT. En mujeres es más frecuente la HTA (73% vs 69%, p<0.01) y la FA (24% vs 16.5%, p<0.01); en hombres el tabaquismo (22% vs 8%, p<0.01), el consumo de alcohol (7% vs 1%, p<0.01), la cardiopatía isquémica (46.5% vs 23.5%, p<0.01) y la diabetes (31% vs 27%, p<0.01). El cardioembolismo es la causa del IC/AIT en 40% de las mujeres vs 29% en hombres (p<0.01); la ateromatosis en 14% vs 25% (p<0.01). La HTA es causa de HIC en 47% de las mujeres vs 56% en hombres (p<0.01), la angiopatía amiloide en16% vs 10% (p0.01), los anticoagulantes en 12% vs 9% (p< 0,01). Las mujeres tienen ictus más graves: NIHSS [mediana (RIQ)] 6 (14) vs 4(10), peor evolución: EmR 0-2 46% vs 57% (p<0.01) y menor retorno a domicilio: 52% vs 60% (p<0.01).

Conclusión: En España se confirman diferencias en el perfil de riesgo, gravedad y secuelas del ictus entre mujeres y hombres. Identificarlas contribuirá a implementar planes específicos de prevención y cuidados.

¿LA ANESTESIA GENERAL DURANTE EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO SE ASOCIA A PEOR PRONÓSTICO EN DETERMINADOS SUBGRUPOS DE PACIENTES? REGISTRO NORDICTUS

Trigo López, J. [1]; De Lera Alfonso, M.C. [1]; Castaño Blázquez, M. [1]; Perez- Pereda, S. [2]; de Arce, A. [3]; López Cancio, E. [4]; Timiraos Fernández, J.J. [5]; Arias Rivas, S. [6]; Azkune, I. [7]; Bártulos, M. [8]; Tejada, H. [9]; Freijoo, M.D.M. [10]; Hernández, J. [11]; Maciñeiras, J.L. [12]; Castellanos, M. [13]; Arenillas Lara, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 4. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Vitoria; 6. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 7. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 8. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 10. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 11. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 12. Servicio de Neurología. Hospital General Álvaro Cunqueiro; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario A Coruña

Objetivos: La técnica anestésica empleada durante el tratamiento endovascular (TEV) del ictus isquémico secundario a oclusión de gran vaso, podría estar asociada a diferencias en el pronóstico, especialmente en ciertos subgrupos de pacientes: mayor edad, más severidad clínica y localización de oclusión (distal vs proximal).

Material y métodos: Para ello, realizamos un análisis retrospectivo de un registro prospectivo de reperfusión, perteneciente a la red NORDICTUS, constituida por 13 centros terciarios de ictus del norte de España (población de referencia de 11.5 M de habitantes). Se incluyeron pacientes con diagnóstico de ictus isquémico con oclusión arterial en el territorio anterior (TA) entre 2015-2016. La técnica de anestesia empleada fue registrada. La variable mal pronóstico se definió como mRS>2 a los 3 meses. Se comparó el grupo <80 vs>80 años. Las oclusiones de M2 y M3 se consideraron distales

Resultados: Se incluyeron 884 pacientes con ictus isquémico del TA (media-edad 71.5 años, 46.3% varones, mediana-NIHSS 16). El TEV realizado bajo anestesia general (AG) se asoció con mayor NIHSS al ingreso (p=0.004), menores tiempo de procedimiento (p=0.04) y el empleo con más frecuencia de técnica de aspiración (p<0.001). En la regresión logística multivariable la interacción entre la AG-NIHSS (OR 2.2 [1.4-3.5], p=0.01 y AG-Edad>80 (OR 3.5 [1.9-6.4], p<0.001) se asociaron a peor pronóstico después del TEV. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en función de la localización de la oclusión.

Conclusión: La anestesia general durante el TEV del ictus isquémico, podría estar relacionada con peor pronóstico en pacientes de edad avanzada (>80) y con mayor severidad clínica

INFLUENCIA DEL GÉNERO EN LA EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN EL REGISTRO NORDICTUS

Ameijide Sanluis, E. [1]; López-Cancio, E. [1]; Calleja Puerta, S. [1]; de Lera Alfonso, M. [2]; Palacio Portilla, E.J.P.P. [3]; Bravo Anguiano, Y. [4]; Rodrigo Stevens, G. [5]; Sánchez Herrero, J. [6]; Arias Rivas, S. [7]; Castellanos Rodrigo, M. [8]; Pinedo Brochado, A. [9]; Martínez-Zabaleta, M.T. [10]; Timiraos Fernández, J.J. [11]; Freijo Guerrero, M.M.F.G. [12]; Artal Roy, J. [13]; Arenillas, J.F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla;

4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 5. Servicio de Neurología. Hospital de León; 6. Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Qunqueiro; 7. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 8. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 9. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 10. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Basurto; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Estudios previos han observado un peor pronóstico funcional en el sexo femenino tras el ictus, en ocasiones relacionado con una mayor edad y comorbilidades previas al ictus. Quisimos evaluar la influencia del género en la evolución de los pacientes sometidos a trombectomía.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes sometidos a trombectomía entre 2015 y 2016 en 13 hospitales de la Red Norte de Ictus (NORDICTUS), representada por centros de Galicia, Asturias, Cantabria, País Vasco, Castilla y León y Aragón, con una población de referencia de 11.5 millones de habitantes.

Resultados: Se incluyeron 844 pacientes (48.5% mujeres). La edad media fue superior en mujeres (73.6 vs 69.6), con similar Rankin basal. Los varones tenían mayor prevalencia de tabaquismo, consumo de alcohol y cardiopatía isquémica previa, y las mujeres mayor incidencia de fibrilación auricular. El uso de rTPA ev previo fue superior en varones. No se observaron diferencias significativas en la puntuación NIHSS inicial ni en los tiempos de actuación (inicio-puerta, puerta-neuroimagen, puerta-aguja, puerta-ingle, tiempo hasta la recanalización), grado TICI final, uso de anestesia general o transformación hemorrágica sintomática. La mortalidad intrahospitalaria y las tasas de independencia funcional a los 3 meses fueron similares en ambos grupos.

Conclusión: Se han observado diferencias significativas en la edad y prevalencia de algunos factores de riesgo. Sin embargo, el manejo hospitalario y el pronóstico fueron similares en ambos géneros.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS EN DISECCIÓN AORTICA TIPO A

Dahl Cruz, F.; Fuentes Gimeno, B.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La disección aortica (DAo) es una entidad infrecuente a menudo catastrófica con una alta mortalidad y gran morbilidad asociada. Pueden presentar complicaciones neurológicas asociadas (18-30% de los casos).

Material y métodos: Estudio retrospectivo unicéntrico con análisis de las complicaciones neurológicas de pacientes con diagnóstico de DAo tipo A. (periodo de estudio: 2008-2017). Clasificadas las complicaciones neurológicas en cuatro grupos: 1) encefalopatía hipóxica, 2) ictus, 3) neuropatía isquémica y 4) mielopatía.

Resultados: De los 90 casos analizados, 21 (23.3%) presentaron síntomas neurológicos. Solo en 6/21 casos estos estaban presentes desde el inicio de los síntomas. La edad media fue de 59.8 años (rango 38-87); 71.4% hombres 28.6% mujeres. 15 /21 (71.4%) presentaban factores de riesgo de DAo: HTA (10/21), aneurisma preexistente en aorta torácica (2/21), síndrome de Marfan (2/21) y valva aortica bicúspide (1/21). La extensión de la disección o afectación de los troncos supraaorticos en estos pacientes estaba presente en 42.8% (9/21). La complicación neurologica más frecuente fue el ictus isquémico (14/21), seguido de la encefalopatía hipóxica (4/21), afectación medular por isquemia (2/21) y afectación de sistema nervioso periférico (1/21). La tasa de mortalidad fue del 38.1% (8/21)

Conclusión: Hasta el 23% de las DAo tipo A presentan complicaciones neurologicas, siendo la mas frecuente el ictus isquémico, que se asocia a una mayor mortalidad hospitalaria.

PACIENTES CON FIBRILACIÓN AURICULAR INGRESADOS POR ICTUS ISQUÉMICO O AIT: ¿ES ADECUADO EL TRATAMIENTO PREVIO?

Bosque Varela, P. [1]; Sánchez De la Torre, J.R. [1]; Sánchez Rodríguez, A. [1]; Serrano Cárdenas, K.M. [1]; Revilla García, M.A. [1]; Vázquez Higuera, J.L. [2]; Palacio Portilla, E.J. [1]

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

Objetivos: Determinar en pacientes ingresados por ictus isquémico o AIT con diagnostico previo de fibrilación auricular (FA), el porcentaje de estos que reciben un tratamiento adecuado para FA. Evaluar factores clínicos predictores para una correcta pauta terapeútica.

Material y métodos: Análisis retrospectivo sobre un periodo de 5 años, en pacientes ingresados por ictus isquémico o AIT diagnosticados previamente de FA. Se evaluaron factores demográficos, de riesgo vascular, parámetros clínicos y terapeúticos. Análisis estadístico: t-student, chi cuadrado y análisis de regresión logística.

Resultados: Se incluyen 316 pacientes (edad media 75,29±9,01 años, 61,7% varones). El 47,2% de los pacientes realizaban tratamiento anticoagulante (77,9% antagonistas vitamina K (INR lábil 35,7%), 22,1% anticoagulantes de acción directa (infradosificados el 30,3%)), el 34,8% estaban antiagregados y el 18,4% no recibían tratamiento antitrombótico. Solamente el 30,7% de los casos presentaban un tratamiento correcto de la FA. Al alta hospitalaria el porcentaje de pacientes tratados correctamente fue del 76,5%. Las variables predictoras de una adecuada pauta terapeútica fueron la existencia de ictus isquémico o AIT previo (OR 2,035 (1,169-3,544); p=0,012) y la insuficiencia cardíaca (OR 2,593 (1,334-5,040); p=0,005).

Conclusión: La mayoría de pacientes con FA previa ingresados por ictus isquémico o AIT no reciben un tratamiento adecuado para la prevención de eventos embólicos. En pacientes con insuficiencia cardíaca o con ictus isquémico o AIT previo existe un incremento significativo del porcentaje de pacientes que reciben una pauta terapeútica adecuada. No obstante, en estos 2 grupos el porcentaje de pacientes que no recibían un tratamiento adecuado continuaba siendo elevado.

PRONÓSTICO Y FACTORES ASOCIADOS A UN MAYOR NÚMERO DE INTENTOS DE EXTRACCIÓN DEL TROMBO EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO

Tejada Meza, H. [1]; Marta Moreno, J. [1]; Barrena Caballo, M.R. [2]; Palacio Portilla, E.J. [3]; Schüller Arteaga, M. [4]; Gonzalez López, F. [5]; Calleja Puerta, S. [6]; Altuna Azkargorta, M. [7]; López Dequidt, I. [8]; Pinedo Brochado, A. [9]; Trejo Gabriel y Galan, J.M. [10]; Freijo Guerrero, M.D.M. [11]; Hernández Rodriguez, J. [12]; Sánchez Herrero, J. [13]; Castellanos Rodrigo, M. [14]; Arenillas Lara, J.F. [15]; Grupo NORDICTUS [15]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Neurorradiología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 5. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 8. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 9. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 11. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 12. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 13. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 14. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 15. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Analizar la probabilidad de recanalización exitosa y pronóstico clínico según el número de intentos de extracción del trombo en el tratamiento endovascular (TEV) del ictus isquémico así como factores asociados a un mayor número de intentos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo que incluye a todos los pacientes con ictus isquémico por oclusiones intracraneales aisladas, tratados mediante TEV (2015-2016), en 13 hospitales participantes del registro NORDICTUS. Analizamos número de intentos necesarios para conseguir una recanalización exitosa (mTICI 2b-3) de forma global y por segmentos arteriales, su asociación con el estado funcional a 3 meses (mRS≤2), mortalidad y la aparición de transformación hemorrágica sintomática (HCEs) y que factores están asociados a un mayor número de intentos.

Resultados: Se analizaron 735 pacientes, (edad media 70,9+-13,1; NIHSS basal 16,1+-6,6). Se consiguió un mTICI 2b-3 en el 80,7%, (48,7% s en un primer intento y 95,9% en los primeros cuatro, añadiendo cada intento subsiguiente ≤5% de probabilidad de éxito). Aquellos pacientes con 4 o más intentos, tuvieron un menor porcentaje de mRS≤2 a los 3 meses (22vs53,8%)(OR 4,1 95%IC 2,1-8,0).p<0,001), mayor mortalidad (27,6vs13,8%)(OR 2,4 95%IC 1,2-4,5.p=0,009) y mayor presencia de HCEs (14vs6,4%)(OR 2,4 95% IC 1,0-5,7.p=0,045). El único factor que encontramos asociado a mayor número de intentos de extracción fue el sexo femenino (17,6%vs10,4%,p=0,033).

Conclusión: El beneficio obtenido a partir del cuarto intento de extracción de trombo es mínimo, además de estar asociado a un peor pronóstico.

DESARROLLO DE UNA ESCALA DE PREDICCIÓN DE STROKE MIMICS EN LA EVALUACIÓN DE PACIENTES MEDIANTE UN SISTEMA DE TELEICTUS

Romero Cantero, V. [1]; Portilla Cuenca, J.C. [1]; Doporto Fernández, A. [2]; Duque Holguera, M. [1]; Moreno Pulido, S. [1]; Barragán Prieto, A. [1]; Martín Galán, V. [3]; Gómez Gutiérrez, M. [1]; Ramírez Moreno, J.M. [4]; Casado Naranjo, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 3. Servicio de Telemedicina. Complejo Hospitalario de Cáceres; 4. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina

Objetivos: El sistema Teleictus (ST) constituye un modelo de valoración neurológica en auge. Por su compleja evaluación diagnóstica y ya que hasta un tercio de los pacientes pueden presentar un stroke mimics (SM), disponer de herramientas predictivas resulta útil para asegurar un diagnóstico cierto.

Material y métodos: Pacientes consecutivos excluyendo AITs. Analizamos variables demográficas, factores de riesgo vascular, antecedente de epilepsia, tratamiento, NIHSS, parálisis facial, tensión arterial sistólica urgencias (TAS), glucemia basal y diagnóstico final. Para su creación, seleccionamos el mejor modelo a partir de todas las ecuaciones posibles. Con este modelo establecemos mediante una regresión logística la predicción del riesgo de SM, calculamos el AUC y realizamos un proceso de validación externa e interna (cross-validation).

Resultados: Sobre 215 pacientes, 24.19% resultaron SM. De las variables estudiadas encontramos diferencias significativas entre ambos grupos respecto a edad, hipertensión arterial, fibrilación auricular, epilepsia, NIHSS, parálisis facial y TAS. El modelo con mejor capacidad de predicción (escala) incluyó las variables: edad (x 0.1) – epilepsia (3) + puntuación NIHSS (x 0.3) + parálisis facial (3) + TAS (0.3 x 10 mmHg). El modelo presentó un AUC de 0.87 (IC 95% 0.81-0.93). En el proceso de validación interna el pseudo-R2 fue de 0,337 y en la validación externa el AUC es de 0.89 (IC 95% 0.79-0.98). La puntuación total de la escala se asoció al diagnóstico de Ictus OR 1,58 (IC95% 1,37-1,82).

Conclusión: La escala desarrollada es una buena herramienta predictiva de SM en la evaluación diagnóstica a través de ST.

FACTORES DE PROGRESIÓN EN FASE AGUDA DE LOS INFARTOS LACUNARES

Bashir Viturro, S. [1]; Silva Blas, Y. [2]; Pardo Albiñana, L. [2]; Bragado Trigo, I. [2]; Reina Garrido, M. [2]; Gubern, C. [2]; Serena Leal, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: Aunque los infartos lacunares presentan a priori buen pronóstico,el 20-30% puede progresar en los siguientes días, empeorando de manera significativa el pronóstico funcional. El objetivo es determinar factores de progresión de los infartos lacunares.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con infarto lacunar ingresados en nuestro centro.El deterioro neurológico se definió como empeoramiento de >1 punto en los items motores del NIHSS. Se compararon características demográficas, factores de progresión y pronóstico de los pacientes que presentaron infarto lacunar progresivo (ILP) y los que no. Se estudió la incidencia de ILP en los pacientes que recibieron tratamiento con fibrinolisis intravenosa (rtPA).

Resultados: N:64(36 sin tratamiento, de los cuales 17 presentaron ILP).Edad mediana 69 años.Los pacientes con ILP presentaban de manera estadísticamente significativa: mayor descenso de la tensión arterial (TA) en las primeras 24 horas(53 vs 27mmHg, p:0.03),mayor glucemia a las 24 horas(191 vs 134mg/dL, p:0,00) y mayor aumento de glucemia en las primeras 24 horas (55,7 vs 12,8mg/dL, p:0.02). No se encontraron diferencias en la TA ni glucemia al ingreso. Los ILP se relacionan con mayor dependencia funcional a los tres meses (Rankin 3 vs 1, p: 0.01). De los pacientes tratados con rtPA (N:28), ninguno presentó progresión clínica.

Conclusión: Los ILP suponen un empeoramiento funcional persistente y significativo.Es fundamental el control de glucemias y el ajuste adecuado de la TA en las primeras 24 horas.Sería razonable el tratamiento agresivo con rtPA de los infartos lacunares, aunque tengan NIHSS bajo y del mejor pronóstico funcional a priori, dado que podrían prevenir la aparición de ILP.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN OCLUSIÓN BASILAR: FACTORES PRONÓSTICOS

Valls Carbó, A. [1]; Gómez-Escalonilla Escobar, C. [2]; Simal Hernández, P. [2]; Rosati, S. [3]; Moreu Gamazo, M. [3]; López-Ibor Aliño, L. [3]; Egido, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Unidad de patología cerebrovascular. Hospital Clínico San Carlos; 3. Unidad de neurorradiología intervencionista. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La oclusión de la arteria basilar tiene un pronóstico desfavorable respecto a mortalidad y dependencia. El papel de los diferentes tratamientos no está bien definido. Analizamos las asociaciones pronósticas en pacientes con oclusión basilar tratados mediante trombectomía.

Material y métodos: Se realiza un análisis multivariante retrospectivo de una cohorte de 75 pacientes con ictus isquémico agudo por oclusión de la arteria basilar que fueron sometidos a tratamiento endovascular en nuestro centro durante el periodo de febrero 2009 a marzo 2018.

Resultados: Se incluyeron 75 pacientes (40% mujeres) con oclusión de la arteria basilar (22 tercio proximal, 17 medio y 36 distal), con una mediana de edad 66 (RIC 56-76) y una NIHSS inicial de 10 (RIC 6-20), estando intubados (IOT) en la primera valoración el 40%. El 24% recibieron rTPA previo al procedimiento endovascular. La tasa de recanalización (TICI≥2b) es de 66,7%, presentando transformación hemorrágica sintomática el 9,33%. A los 3 meses alcanzan un grado de independencia funcional mRS 0-2 el 40% siendo la mortalidad el 36%. En el análisis multivariante ajustado por edad, sexo y localización de oclusión, la revascularización TICI2b-3 (OR 4,63) y la ausencia de intubación (OR 3,44) se asociaban a mayor tasa de mRS 0-2 a los 3 meses. Existe una asociación entre la presencia de IOT y la oclusión proximal (p=0,039).

Conclusión: En las oclusiones de arteria basilar tratadas con trombectomía, la revascularización TICI 2b-3 y la ausencia de IOT se asocian a una mayor tasa de independencia funcional a los tres meses. Existe asociación entre IOT y oclusión proximal.

DÉFICIT NEUROLÓGICO EN ICTUS MINOR (DNIM SCORE): DESARROLLO Y VALIDACIÓN DE UNA NUEVA HERRAMIENTA DE PREDICCIÓN

Fernandez Velasco, J.M. [1]; Freijo Guerrero, M.D.M. [1]; Pinedo Brochado, A.C. [2]; García Sánchez, J.M. [1]; Erburu Iriarte, M. [1]; Rodrigo Armenteros, P. [1]; Alguizola Tamayo, D.A. [2]; Vidorreta Ballesteros, L. [2]; García-Moncó Carra, J.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: El 30-40% de los ictus minor (IM) presentan discapacidad al alta (mRankin >1). La escala NIHSS es empleada en la valoración del déficit neurológico (DN) inicial. Su utilidad en esta población es limitada, nuestro objetivo es desarrollar una herramienta de predicción de riesgo empleando variables de DN en Urgencias para identificar los pacientes según pronóstico funcional.

Material y métodos: Se incluyeron todos los pacientes con IM (NIHSS <5) previamente independientes (mRankin 0-1), ingresados consecutivamente durante 4 años en dos unidades de ictus. Recogemos: NIHSS inicial, Rankin al alta. El DN se clasificó como: ausente, leve, moderado-severo, para afectación Motora, Sensibilidad, Lenguaje, Ataxia y Visual. Cualquier otro DN se clasificó como Síntomas Menores. Se diseñaron dos cohortes (derivación y validación), asegurando la validez del modelo. Se realizó análisis multivariante para estudiar la asociación entre la situación funcional al alta (SF) y las variables registradas; construyéndose un modelo de riesgo con los resultados.

Resultados: El 36% de 683 pacientes presentaron mala SF al alta. El modelo estadístico final C en la cohorte de derivación fue 0.8 (IC95% 0.76–0.85) y en la cohorte de validación 0.77 (IC95% 0.72–0.82). El DNIM score (Déficit Neurológico en Ictus Minor) fue desarrollado usando los siguientes predictores independientes: Motor (Leve=4,5; moderado-severo=9), Sensibilidad (Leve=1; moderado-severo=2), Lenguaje (Leve=2,5; moderado-severo=5), Ataxia (Leve=6; moderado-severo=12), Visual (Leve=3,5; moderado-severo=7), Síntomas menores(=3). Una puntuación <4,5 se asocia con 92% de valor predictivo negativo.

Conclusión: El score DNIM identifica pacientes con muy bajo riesgo de mala SF tras IM. Aunque precisa validación externa, puede ser una buena herramienta para tomar decisiones en esta población.

Enfermedades Cerebrovasculares V

TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE ORAL PREVIO EN PACIENTES SOMETIDOS A TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Castañón Apilánez, M. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Siso García, P. [1]; Fuentes Castañón, D. [1]; García Rúa, A. [1]; Pérez Alvarez, A.I. [1]; Vega Valdés, P. [2]; Murias Quintana, E. [2]; Larrosa Campo, D. [1]; Rico Santos, M. [1]; González Delgado, M. [1]; Benavente Fernández, L. [1]; López-Cancio Martínez, E. [1]; Calleja Puerta, S. [1]

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

Objetivos: La terapia anticoagulante previa en el ictus agudo podría condicionar un peor pronóstico en los pacientes sometidos a trombectomía. Nuestro objetivo fue evaluar la evolución de los pacientes tratados en nuestro centro, comparando los resultados obtenidos en el grupo de los anticoagulados (AC) y los no anticoagulados (N-AC).

Material y métodos: Desde el 1/1/16 al 31/12/17 se sometieron a trombectomía mecánica 225 pacientes, 37 de los cuales estaban anticoagulados en el momento del ictus (16.9%), 25 con antivitK y 12 con ACODs.

Resultados: Los pacientes AC eran significativamente más mayores, más frecuentemente mujeres y tenían con más frecuencia antecedente de fibrilación auricular, diabetes, HTA, cardiopatía isquémica e ictus previo, comparados con los N-AC. El mRS basal=0 fue menos frecuente en los AC. No se observaron diferencias significativas en la NIHSS inicial, arteria ocluida, número de pases de stentriever, porcentaje de recanalización completa ni en el uso de anestesia general. El porcentaje de hemorragia sintomática fue similar (7.3% en N-AC, 8.7% en antivitK y 8.3% en ACOD). La mortalidad intrahospitalaria fue ligeramente superior en los AC (18.9% vs 8.6%, p=0.06) y el mRS>2 a los 3 meses fue significativamente superior en los AC (75% vs 45.5%, p= 0.002). En el análisis de regresión logística ajustado por edad, mRS previo, FRV y NIHSS basal, la anticoagulación previa no se comportó como un factor predictor independiente de mal pronóstico.

Conclusión: Los peores resultados observados en los pacientes AC se explican por las diferencias en las características basales, pero no por una mayor tasa de complicaciones hemorrágicas.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS PACIENTES CON ACTIVACIÓN DE CÓDIGO ICTUS NO IDENTIFICADOS POR EL SEM

Gea Rispal, M.; Álvarez Larruy, M.; Forcén Vega, S.; Paré Curell, M.; Sorrentino, A.; Zhu, N.; Planas Ballvé, A.; Martín Aguilar, L.; Broto Fantova, J.; Ramos, A.; Hernández Pérez, M.; Dorado, L.; Gomis, M.; Millan, M.; Dávalos, A.; Pérez de la Ossa, N.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: El objetivo de nuestro estudio fue analizar las características clínicas de los pacientes con sospecha de ictus no identificados por el SEM.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una base de datos prospectiva de pacientes con sospecha de ictus de nuestra área (850.000 habitantes) desde 2011 a 2017. Se registraron datos demográficos, tiempo de evolución, características clínicas del episodio y tratamiento de reperfusión administrado. Se seleccionó la población que avisó al SEM tras la aparición de una focalidad neurológica. Se compararon los pacientes en los que el SEM activó Código Ictus (SEM+) con los que el Código ictus se activó en Urgencias del centro receptor, no siendo previamente activado por el SEM (SEM-).

Resultados: De un total de 5497 pacientes con sospecha de ictus, 2087 alertaron al SEM y generaron una activación del CI: 1611 (77%) SEM+ y 476 (33%) SEM-. Los pacientes SEM- presentaron menor NIHSS que los SEM+ (8 [3-18] vs 11 [4-19] respectivamente; p=0.010), mayor frecuencia de clínica posterior (13.5% vs 7.1%; p<0.001) y de clínica hemisférica parcial (PACI) (23.5% vs 18.4%; p=0.002), con porcentaje similar de ictus lacunar, AIT, hemorragia o ictus mimic. El 29% de los pacientes SEM+ y el 23% de los SEM- recibió algún tratamiento de reperfusión, siendo el tiempo desde el inicio hasta el tratamiento 42min más largo en el grupo SEM- (175min [120-226] vs 133min [30-50]; p=0.001).

Conclusión: Los resultados hallados pueden ayudar a diseñar y promover formaciones específicas dirigidas a mejorar la detección de los pacientes con ictus agudo, por parte del SEM.

PERCONDICIONAMIENTO ISQUÉMICO REMOTO EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN CATALUNYA (REMOTE-CAT)

Purroy García, F. [1]; Benabdelhak, I. [1]; Abilleira, S. [2]; Colàs Campàs, L. [1]; Cardona Portela, P. [3]; Jiménez Fàbrega, X. [4]; Martí Fàbregas, J. [5]; Mauri Capdevila, G. [1]; Pagola, J. [6]; Portero, M. [7]; Rodríguez Campello, A. [8]; Rovira, À. [9]; Rué, M. [10]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Pla Director de les Malalties cerebrovasculars. Generalitat de Catalunya; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. SEM. Servei Emergències Mèdiques; 5. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 7. Metabolómica. IRBLleida; 8. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 9. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 10. Estadística. IRBLleida

Objetivos: El percondicionamiento isquémico remoto (PerCIR) consistente en la aplicación de isquemia transitoria controlada en extremidades representa un nuevo paradigma en neuroprotección. Pretendemos desarrollar un ensayo multicéntrico para demostrar la efectividad del PerCIR en sujetos con ictus isquémico iniciado en el ámbito prehospitalario. Presentamos su diseño.

Material y métodos: Con el objetivo de observar diferencias en la evolución de un 14% incluiremos 286 sujetos por brazo (potencia 80%, 5% significación). Se incluirán sujetos con sospecha de ictus de <8horas de evolución de los síntomas, con puntuación en la escala RACE>0 y en el item motor RACE>0. El PerCI se iniciará en la ambulancia antes de la llegada al hospital mediante dispositivo automático (AutoRIC). Se completarán 5 ciclos de torniquete-deflación de 5' cada uno. En los

sujetos asignados al grupo no activo el PerCIR se aplicará mediante dispositivo simulador.

Resultados: El objetivo primario será la puntuación en la escala mRS<3 a los 90 días y el tamaño de lesión medida mediante RM craneal. Los objetivos secundarios serán: disminución del tamaño de lesión, seguridad del PerCIR, demostración de perfiles metabolómicos y lipidómicos de respuesta al PerCIR.

Conclusión: El PerCIR puede ser una nueva estrategia de neuroprotección con efectividad clínica en sujetos con ictus isquémico que no se asocia a complicaciones en sujetos con criterios de activación de código ictus que no son ictus isquémicos

NUTRICIÓN ENTERAL EN PACIENTES CON ICTUS AGUDO: CUÁNDO Y CÓMO

Guillan Rodriguez, M. [1]; Barbero Bordallo, N. [1]; Sambrano, L. [2]; Blanca Martinez Barbeito, M. [3]; Vaquerizo, E. [2]; García Botran, B. [4]; Gutiérrez Fonseca, R. [5]; Alvarez Mariño, B. [1]; Fernández Ferro, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital Rey Juan Carlos; 3. E Servicio de Endocrinología. Hospital Rey Juan Carlos; 4. Enfermera Unidad de Disfagia. Hospital Rey Juan Carlos; 5. Otorrinolaringología Unidad de Disfagia. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: El ictus agudo es la causa más frecuente de disfagia. Hasta un 29% de los pacientes precisan nutrición por sonda nasogástrica (SNG) en fase aguda y existe controversia sobre cuándo indicar la gastrostomía percutánea (PEG). Estudiamos la tasa de pacientes con ictus que precisan SNG y PEG en nuestra Unidad de Ictus (UI), sus características y las complicaciones asociadas.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con ictus agudo ingresados en la UI (septiembre2013-febrero2017). El objetivo principal: % de pacientes con SNG, PEG o nutrición oral (NO) al alta. Secundarios: estudiamos características basales, evolución y complicaciones.

Resultados: Al alta de N=836 pacientes: 699(83,6%) NO, 70(8,3%) SNG, 64(7,6%) sin nutrición (por limitación de esfuerzo terapéutico) y sólo 3 PEG. El grupo-NO fue más joven que el grupo-SNG (69,8±13,49 vs 77,1±11,32), con menor % de mujeres (42,3% vs 50,6%), NIHSS basal (mediana 3 vs 14), neumonía asociada al ictus (3,4% vs 36,9%) y mortalidad hospitalaria (0,1% vs 15%). A los 3 meses, el 55% del grupo-SNG presentó ERm entre 3-5, el 39% demencia y el 30% más de 4 recolocaciones de SNG. Mediana de tiempo hasta retirada de SNG 43,5 días 20,2-68,2(RIQ). En 14 pacientes (19,1%) se indicó PEG (138±136-días media hasta PEG). Complicaciones con SNG: 32(43,8%) leves, ninguna graves; PEG: 4(28,5%) leves y 3(21,4%) graves.

Conclusión: En nuestra serie sólo un 8% de pacientes precisaron nutrición enteral al alta. Se planteó colocación de PEG en un porcentaje bajo de pacientes y de forma muy tardía. El uso de PEG presentó más complicaciones graves que la SNG.

IMPACTO DEL HOLTER SUBCUTÁNEO EN LA PREVENCIÓN SECUNDARIA DE PACIENTES CON ICTUS EMBÓLICO SIN FUENTE CONOCIDA: ESTUDIO DE SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO

Martínez Pías, E. [1]; Trigo López, J. [1]; Navarrete Pérez, J.J. [1]; Chavarría Miranda, A. [1]; Talavera De la Esperanza, B. [1]; De Lera Alfonso, M.C. [1]; Cortijo García, E. [1]; Calleja Sanz, A.I. [1]; Bautista, L. [1]; Sandín, M. [2]; Bombín, S. [2]; Rubio, J. [2]; Arenillas Lara, J.F. [1]

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

Objetivos: Un porcentaje importante de pacientes con ictus isquémico embólico sin fuente conocida (ESUS) tienen fibrilación auricular oculta (FAO), que puede detectarse con Holter implantable y adecuar el tratamiento antitrombótico. Evaluamos impacto del Holter implantable en prevención de recurrencia de ictus en pacientes con ESUS.

Material y métodos: Estudiamos pacientes consecutivos con ESUS en quienes se implantó Holter subcutáneo con seguimiento mínimo de un año tras implante. Seguimiento por telemedicina y presencial, coordinado entre unidades de ictus y arritmia de nuestro centro. Tras confirmar episodio de FAO, se adecuó el tratamiento antitrombótico en menos de 24 horas. Se estudiaron diferencias en tasa recurrencia de ictus tras el implante en función de detección de FAO mediante análisis de supervivencia.

Resultados: Entre Octubre 2010, Marzo 2017 se incluyeron 236 pacientes con ESUS implantados con Holter subcutáneo. Edad media 65.76±12.31, 105(44.5%) mujeres. Seguimiento medio tras ictus fue de 3,9 años. Detección FA 112 pacientes (47.4%). Durante el seguimiento se detectaron 17(7.2%) ictus, 10 (8,9%) en grupo con FAO y 7(5.6%) en grupo sin FAO (p=0,33). Recurrencia mayor en pacientes de mayor edad (p=0.049), con HTA (p=0.019) y tabaquismo (p=0.05). En modelo ajustado de regresión de Cox, la detección de FAO no se comportó como predictor de mayor recurrencia clínica (HR 1,61, 95%CI(0,60-4,32)p=0,33). Tampoco se observaron diferencias entre ambos grupos en curva de Kaplan Meier (log-rank p=0.09).

Conclusión: No se observaron diferencias en riesgo de recurrencia de pacientes ESUS con y sin FAO detectada por Holter subcutáneo. Nuestro protocolo de seguimiento conjunto Neuro-Cardio, orientado a alerta precoz tras detección de FAO, parece evitar un mayor riesgo de recurrencia en pacientes con FAO.

HEMORRAGIAS CEREBRALES INTRAPARENQUIMATOSAS: PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE CASOS CLÍNICOS

Blázquez Medina, E. [1]; Pinar Sedeño, G. [1]; González Domínguez, M.D.C. [2]; Mirdavood, S. [1]; García García, N. [1]; Castellano Santana, J. [1]; Jiménez Bolaños, R. [1]; García Rodríguez, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: El Spot y Leakage sign son entidades relacionadas con expansión precoz del hematoma en pacientes con hemorragia cerebral.

Realizamos un análisis descriptivo de una serie en un hospital de tercer nivel, basándonos principalmente en la presencia o ausencia de spot y leakage sign.

Material y métodos: Presentamos una serie de 37 casos de hemorragias cerebrales espontáneas recogidos entre Junio' 2017 y Mayo' 2018. Se realizó TC volumétrico en fases precoz y tardía para valorar spot y leakage sign. Fueron clasificados atendiendo a variables demográficas, clínicas, analíticas y radiológicas y se analizó la relación entre la existencia o no de spot y leakage sign y la puntuación NIHSS inicial, empeoramiento neurológico, expansión del hematoma y muerte durante el ingreso entre otros.

Resultados: El spot sign fue positivo en 10 (27,03%) y el leakage sign en 12 (32,4%) pacientes. 53,3% de los spot positivos (p 0,0064) y 60% de los leakage positivos (p 0,0049) sufrieron deterioro neurológico. El hematoma se expandió en 41,7% de casos con spot (p 0,0602) y leakage sign (p 0,1850). Fallecieron en el ingreso 50% y 57,1% de los spot (p 0,0230) y leakage (p 0,0274) positivos respectivamente.

Conclusión: Los pacientes con spot y leakage sign mostraron mayor gravedad clínica al inicio y un porcentaje importante sufrió deterioro neurológico y muerte. Parecen indicadores útiles para predecir mal pronóstico, en congruencia con estudios anteriores. En 57,1% de los fallecidos no hay control radiológico, pudiendo haber influido en no alcanzar significación estadística respecto a la expansión del hematoma. Sería necesario un tamaño muestral mayor.

BIOMARCADORES DE DAÑO CEREBRAL Y REPARACIÓN EN PACIENTES CON ICTUS Y DIABETES MELLITUS (DM): ESTUDIO GLIAS-II

Gutiérrez Zúñiga, R. [1]; Fuentes, B. [1]; Gutiérrez Fernández, M. [2]; Otero Ortega, L. [2]; Alonso de Leciñana, M. [1]; Laso García, F. [2]; Delgado Mederos, R. [3]; Gallego Cullere, J. [4]; Lisbona, A. [5]; Martinez Zabaleta, M. [6]; Freijoo, M. [7]; Portilla, J.C. [8]; Gil Nuñez, A. [9]; Díez Tejedor, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; 5. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 6. Servicio de Neurología. Hospital de Donostia; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 8. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 9. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Se ha considerado que la DM se asocia a mal pronóstico tras un IC, sin embargo, no se conocen los mecanismo subyacentes. Analizamos la presencia y evolución de biomarcadores de daño y reparación cerebral en función del diagnóstico previo de Diabetes Mellitus (DM).

Material y métodos: Análisis secundario del estudio GLIAS-2, multicéntrico, prospectivo y observacional. Se analizan biomarcadores de inflamación (interleukina-6 [IL-6], interleukina-4, interleukina-10, factor de necrosis tumoral alpha, factor de crecimiento-beta [TGFb]); de actividad protrombótica (activador del inhibidor del plasminógeno-1); de disfunción endotelial (molécula de adhesión vascular celular, molécula de adhesión intercelular); de ruptura de barrera hematoencefálica (metaloproteinasa 9); de muerte celular (anexina V) y de reparación (factor de crecimiento endotelial, factor neurotrófico derivado cerebral [BDNF], marcadores anti-NogoA) mediante técnicas de ELISA a las 24–48 h y 72–96 h tras un IC. Comparamos los niveles en 4 grupos de pacientes: DM y buen pronóstico; DM y mal pronóstico; no DM y buen pronóstico y no DM y mal pronóstico.

Resultados: Se incluyeron 162 pacientes, 31% con DM. Se encontraron diferencias significativas en los niveles de IL6 y TGFb al ingreso e IL6 a las 72-96 horas entre los grupos DM y mal pronóstico y no DM y buen pronóstico (P=.02, P=0.03 y P=.002) y entre los grupos DM y buen pronóstico y DM y mal pronóstico (P=.03, P=.02 y P=.02).

Conclusión: Encontramos mayores niveles de biomarcadores de inflamación y de reparación en los pacientes con mal pronóstico independientemente del diagnóstico previo de DM.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN PACIENTES CON ASPECTS <= 5 EN EL TAC CRANEAL BASAL

Montalvo Moraleda, M.T. [1]; Gómez-Escalonilla Escobar, C.I. [1]; Simal Hernández, P. [1]; Moreu Gamazo, M. [2]; Rosati, S. [2]; López Ibor, L. [2]; Egido Herrero, J.A. [1]

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

Objetivos: El tratamiento endovascular en pacientes con ictus isquémico por oclusión de gran vaso con ASPECTS <5 no está claramente establecido. El objetivo de nuestro estudio es analizar los resultados de seguridad y eficacia en este tipo de pacientes.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una cohorte prospectiva de pacientes sometidos a tratamiento endovascular en nuestro centro de Julio 2009 a Marzo 2018, que presentaban un ASPECTS <5. Se analizan las tasas de recanalización TICI2B-3, hemorragia intracraneal sintomática (HICs), resultado funcional y mortalidad.

Resultados: 404 pacientes con ictus isquémico por oclusión de gran vaso en territorio anterior fueron sometidos a tratamiento endovascular durante el periodo de estudio, de los cuales 39 presentaban un ASPECTS <5. La mediana de edad era de 66 años (RIC 60-76), el 53% eran mujeres y la mediana de NIHSS era de 20 (RIC 18-23). El 48% de los pacientes recibieron fibrinólisis iv previa al tratamiento endovascular. La mediana de tiempo inicio-recanalización fue 305 minutos (RIC 230-340). Existe recanalización TICI2B-3 en el 61,5%, con una HICs del 5,1%. La recanalización TICI2B-3 se asoció con mejor resultado funcional a los 3 meses consiguiéndose un ERm <3 de 41,7% vs 20% (p=0,004), independencia funcional (ERm <2) de 20,8% vs 6,7% (p=0,012) y una reducción no significativa de la mortalidad de 25% vs 40% (p=0,09). No existieron diferencias significativas en la HICs (4,2% vs 6,7%).

Conclusión: El tratamiento endovascular en pacientes con ASPECTS basal <5 es un procedimiento seguro, con mejores resultados funcionales y tendencia a disminuir la mortalidad en los pacientes con recanalización TICI2B-3.

INFLUENCIA DEL PREAVISO DE EMERGENCIAS EN EL TRATAMIENTO Y RESULTADOS EN ICTUS

Martinez Zabaleta, M. [1]; Etxetxikia Eugui, U. [2]; Rodriguez-Antiguedad Muñoz, J. [1]; Muñoz Lopetegui, A. [1]; Fernandez Garcia de Eulate, G. [1]; Fernandez Seco, B. [3]; De la Riva Juez, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Facultad de Medicina. UPV; 3. Servicio de Emergencias. OSI Donostialdea

Objetivos: El tiempo es determinante en el uso de terapias de recanalización. Estrategias dirigidas a reducir los tiempos pueden mejorar la asistencia. Analizamos los cambios derivados de la introducción en Junio 2016 del preaviso de emergencias en los tiempos de atención, porcentaje de uso de terapias de recanalización y resultados de los pacientes con ictus asistidos en Gipuzkoa.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes atendidos en 2016 en el Hospital Universitario Donostia. Registramos variables sociodemográficas, antecedentes personales, variables relativas al ictus actual y su asistencia (tiempos) y variables de resultado al alta y 3 meses. Comparamos el grupo de pacientes en los que se activó el preaviso con aquellos en los que no y posteriormente estos con pacientes atendidos antes de implementar dicha estrategia en el 1º semestre de 2016.

Resultados: Se incluyeron 277 pacientes atendidos en 2016. El preaviso se activó en el 34.6% de los ictus de < 8H de evolución. Los síntomas de presentación de estos fueron más graves (NIHss10 y 3 p < 0.001) y con frecuencia un déficit de lenguaje y/o fuerza. Tras la introducción de esta medida mejoran significativamente todos los tiempos intrahospitalarios (T puerta-Neuro 69.3 min vs 18.0 min p 0.012.T puerta-TC 113.5 min vs 45.0 p<0.001) y es mayor el % de terapias de recanalización aplicadas. No se objetivan diferencias significativas en las variables de pronóstico.

Conclusión: El preaviso de Emergencias es una estrategia útil para la mejora de todos los tiempos de atención intrahospitalarios y ayuda a incrementar el % de terapias de recanalización aplicadas.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE LA ASPIRACIÓN DISTAL EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL ICTUS ISQUÉMICO DE TERRITORIO ANTERIOR

Baena Palomino, P. [1]; Ortega Quintanilla, J. [2]; Zapata Arriaza, E. [3]; Alcalde López, J. [3]; Guitiérrez Jarrín, I. [3]; Moniche Álvarez, F. [1]; Escudero Martínez, I. [1]; De la Torre Laviana, J. [1]; Lebrato Hernández, L. [1]; Cayuela Domínguez, A. [4]; Cabezas Rodríguez, J.A. [1]; Pardo Galiana, B. [1]; Ainz Gómez, L. [1]; Pérez Pérez, S. [5]; De Torres Chachón, R. [5]; Gamero García, M.Á. [5]; Montaner Villalonga, J. [5]; González García, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocio; 2. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Virgen del Rocio; 4. Unidad Salud Pública Sevilla. Hospital Virgen del Rocio; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Las guías de 2018 de manejo del ictus isquémico establecen como evidencia IA el uso de los dispositivos tipo stent-retriever en el tratamiento de los pacientes subsidiarios de terapia endovascular. Sin embargo, datos recientes sugieren que la aspiración distal es un procedimiento con una efectividad y seguridad comparable. Nuestro objetivo es evaluar la eficacia y la seguridad de la aspiración distal para el tratamiento endovascular del ictus en territorio anterior usando el catéter SOFIA®.

Material y métodos: Realizamos un estudio regional, descriptivo y retrospectivo, incluyendo pacientes subsidiarios de tratamiento endovascular según las guías de 2018. El objetivo primario fue la recanalización exitosa medida por la escala TICI (2b/3). Los objetivos secundarios fueron el Rankin alcanzado a los 3 meses y tasas de complicación (tasa de hemorragias sintomáticas y tasa de mortalidad a los 3 meses).

Resultados: Incluimos 169 pacientes (60.9% hombres, edad media de 67.8). La mediana de NIHSS a la llegada fue de 16, y la mediana de ASPECTS 9. 101 (59.8%) recibieron fibrinólisis intravenosa. La recanalización fue exitosa (TICI 2b/3) en un 75.1% de los casos. Con uso adicional de stent retrievers se alcanzó una tasa de recanalización del 93.5%. 99 pacientes (63.9%) alcanzaron un Rankin igual o menor 2 a los 3 meses. 13 pacientes (7.9%) sufrieron una hemorragia intracraneal sintomática. Tras 3 meses, la tasa de mortalidad fue del 9%.

Conclusión: En nuestra serie, la aspiración usando el catéter SOFIA es efectiva, segura y con una tasa de mortalidad baja, con evidencia en las guías actuales IIB.

ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE ICTUS RESISTENTES A TROMBECTOMÍA: MATRIS (MADRID THROMBECTOMY RESISTENT ISCHEMIC STROKE)

Alcántara Miranda, P. [1]; Trillo, S. [1]; Gomez-Escalonilla, C. [2]; Matute, C. [3]; Egido, J. [2]; Martínez Poles, J. [4]; Ramos Martin, C. [1]; Simal, P. [2]; de Felipe, A. [4]; Moreu, M. [5]; Vera, R. [4]; Rosati, S. [5]; Cruz-Culebras, A. [4]; Ximénez-Carrillo, A. [1]; Caniego, J. [6]; Bárcena, E. [6]; Masjuan, J. [4]; Vivancos, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 5. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; 6. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La trombectomía mecánica (TM) en el ictus isquémico agudo no es siempre exitosa a pesar de múltiples intentos, existiendo pacientes resistentes a la recanalización con esta técnica (TRIS, Thrombectomy Resistent Ischemic Stroke). Estudiamos qué número de intentos identifica mejor estos pacientes, su perfil clínico y las características relacionadas con su recanalización exitosa final(TICI>2a).

Material y métodos: Estudio retrospectivo multicéntrico, con recogida prospectiva de datos clínicos-radiológicos de pacientes tratados con TM por oclusión de gran vaso de ACM, desde enero-2016 hasta diciembre-2017 en 3 centros de ictus.

Resultados: N=376. Con ≤4 intentos de TM se identificó hasta un 80% de recanalizaciones exitosas, disminuyendo notablemente en sucesivos intentos hasta ser muy improbable en >6 (<2% de recanalización). Consideramos TRIS pacientes con >4intentos=48(12,7%). En el análisis univariante se encuentran diferencias significativas entre pacientes TRIS y no-TRIS en antiagregación (37,5% Vs 23,5%), tiempo de cefalina (mediana 28[6,6]vs 30[8]), hemorragia post-trombectomía (45,8% vs 26,5%), tipo H1y2, con tendencia no significativa en sintomáticas(p=0,06) e independencia funcional a 3m(19%vs59%). De los TRIS, 44% consiguen recanalización final. Encontramos diferencias (p<0,005) en análisis univariante entre los TRIS recanalizados finalmente frente a no, en tabaquismo (5%vs37%), creatinina sérica (mediana=0,76[0,3] vs 0,96[0,36]), tiempos de cefalina (mediana 29,1[8,35] vs 27,9[8,4]), fibrinólisis previa (29% vs 60%), anticoagulación durante el procedimiento (14% vs 0%) e independencia funcional a 3 meses (38% vs 3%).

Conclusión: Los TRIS se asocian con más antiagregación, menores tiempos de cefalina y peor pronóstico. En los pacientes TRIS en los que se consiguió recanalización final se identificó menor tabaquismo y ausencia de fibrinólisis previa. El papel de la anticoagulación en la facilitación de la recanalización merece estudios futuros.

TIEMPO ES VIDA EN PACIENTES CON ICTUS NO CANDIDATOS A TERAPIAS DE REPERFUSIÓN

García Ruiz, R. [1]; Silva Fernández, J. [2]; García Ruiz, R.M. [3]; Santos Pinto, A. [1]; Lomas Meneses, A. [1]; Recio Bermejo, M. [1]; Velayos Galán, A. [1]; Vadillo Bermejo, A. [1]; Del Saz Saucedo, P. [1]; García Jiménez, M. [1]; López Ruiz, M. [1]; 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. Hospital de Denia

Objetivos: El beneficio de la reducción en los tiempos de atención a los pacientes con ictus que reciben terapias de reperfusión es un hecho constatado, sintetizado en la expresión "Tiempo es cerebro". Sin embargo, no hay pruebas de un mejor pronóstico vital asociado a la reducción del retraso prehospitalario (RP) en pacientes no sometidos a fibrinolisis. Nuestro objetivo es determinar si un RP≤3h conlleva una menor mortalidad tras ictus.

Material y métodos: Estudio observacional analítico y prospectivo en pacientes consecutivos diagnosticados de ictus en el H.G. Mancha Centro entre noviembre de 2013 y abril de 2015. Se excluyeron AITs y pacientes sometidos a terapias de reperfusión. Se recogieron variables sociodemográficas, premórbidas, circunstanciales, de respuesta y asistenciales, clínicas, analíticas. Se analizaron en relación con la probabilidad de muerte por cualquier causa a 3 y 12 meses.

Resultados: Se recogieron 284 pacientes, 120 de ellos (42,25%) con RP<3h. La atención precoz se asoció de manera independiente con menor mortalidad a 3 meses (OR 0,208; IC95% 0,069–0,628;p=0,005) y al año (OR 0,194; IC95% 0,074–0,510;p=0,001). La infección hospitalaria y mayores puntuaciones en la mRS previa y la NIHSS inicial se asociaron a mayor mortalidad en ambos momentos evolutivos.

Conclusión: Una atención hospitalaria precoz permite la administración de terapias de reperfusión y un mejor pronóstico funcional, pero más aún, permite una mayor supervivencia a 3 y 12 meses en pacientes no sometidos a terapias de reperfusión, dejando claro que tiempo es vida (no sólo cerebro) y un menor RP beneficia también a pacientes no candidatos a reperfusión.

Enfermedades Desmielinizantes I

MANEJO CLÍNICO DE UN AC MONOCLONAL ANTI-CD20 EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Luque Alarcón, M. [1]; Kawiorski, M. [1]; Miñano Guillamón, E. [1]; Arenaza Peña, A. [1]; Ortiz Pica, M. [2]; Santiago Pérez, A. [3]; Oreja-Guevara, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Farmacia. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Analizar la experiencia en el manejo de Ocrelizumab en el ámbito de nuestro hospital.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de nuestra experiencia incluyendo la totalidad de pacientes con EM que fueron tratados con Ocrelizumab a lo largo de los últimos 8 años, en el contexto de distintos ensayos clínicos (OPERA, ORATORIO y CASTING). Se consultaron los registros clínicos de la totalidad de pacientes de la serie estudiada y se expresaron los resultados mediante estadística de tendencia central.

Resultados: Desde el 2013, recibieron terapia 21 pacientes. La media de edad al inicio de tratamiento fue 42.7 años. Nueve de los pacientes fueron mujeres (42.8%). Sólo 5 pacientes eran naive. Trece pacientes habían recibido al menos un DMT previo (61.9%). El periodo de seguimiento, una vez iniciado el tratamiento, tuvo una moda de 12 meses (rango superior de 24 meses). A lo largo del periodo de tratamiento de los 10 pacientes con forma clínica remitente recurrente 5 tuvieron que discontinuarlo (1 embarazo, 1 suicidio, 3 debido a efectos secundarios). Ningún paciente presentó una reacción a la infusión grave y aquellos con reacciones adversas leves recibieron manejo ambulatorio sintomático. A lo largo del periodo de tratamiento de 2 años fueron documentados dos brotes

Conclusión: El manejo de Ocrelizumab es sencillo y en la cohorte de pacientes estudiados no se observaron efectos adversos graves durante la infusión.

PLASMAFÉRESIS EN ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Palacios Mendoza, M.A. [1]; Melgarejo Otálora, P.J. [1]; Sánchez Soblechero, A. [1]; Aparcero Suero, J.A. [1]; López Anguita, S. [1]; Martínez Ginés, M.L. [1]; Anaya, F. [2]; Cuello, J.P. [1]; Lozano Ros, A. [1]; García Domínguez, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Nefrología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir la experiencia de nuestro centro sobre el tratamiento con plasmaféresis en pacientes con enfermedades desmielinizantes (ED) e identificar variables asociadas a buena respuesta al tratamiento.

Material y métodos: Estudio observacional y retrospectivo en pacientes con diagnóstico de ED tratados con plasmaféresis (PLEX) en nuestro centro entre 2008 y 2017. Se recogieron datos demográficos, clínicos y relacionados con el tratamiento, así como los puntajes en la Escala Ampliada del Estado de Discapacidad (EDSS) al ingreso, al alta y a los 6 meses.

Resultados: Se incluyeron 64 pacientes, 48 de ellos mujeres (75%) con una media de edad de 48.28 años (+/- 11.49). El 50% tenía diagnóstico de Esclerosis Múltiple. Se aplicó PLEX en el debut de la enfermedad en el 48.4%. El 51.6% de los individuos mejoraron su escala EDSS al alta y el 62.5% presentaron buena respuesta a los 6 meses. El análisis multivariante mostró que un puntaje alto en la EDSS al ingreso (p=0.03) y el inicio temprano de PLEX (p=0.03) se asociaron a mejoría al alta. A los 6 meses, la EDSS inicial (p=0.01), el tiempo desde inicio de la sintomatología hasta la PLEX (p=0.04) y una mayor dosis de corticoides (p=0.01) fueron indicadores de respuesta favorable. No se registraron efectos adversos graves.

Conclusión: La plasmaféresis se muestra como una opción terapéutica eficaz y segura en pacientes con Enfermedades Desmielinizantes en nuestro medio. El puntaje en la EDSS al ingreso, el tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas y la dosis de corticoides previos, fueron factores predictores de buena respuesta.

VALORACIÓN NUTRICIONAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: RELACIÓN ENTRE DIETA Y DISCAPACIDAD FUNCIONAL

López Anguita, S.; Gómez Aguilar, P.; Martínez Ginés, M.L.; Lozano Ros, A.; Cuello, J.P.; Goicochea Briceño, H.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: La relación entre dieta y Esclerosis Múltiple (EM) está por definir, con recomendaciones heterogéneas y poca evidencia. Nuestro objetivo es definir la prevalencia de desnutrición en pacientes con EM así como la adherencia a dieta mediterránea y distintos suplementos nutricionales.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y transversal con reclutamiento secuencial en consulta de EM. Se recogieron datos demográficos, clínicos, antropométricos y de laboratorio, además de los cuestionarios "Mini Nutritional Assessment" (MNA), adherencia a dieta mediterránea (SEEDO) y "Dysphagia in multiple sclerosis" (DYMUS). Consideramos desnutrición un valor de MNA<17 o bien entre 17-23.5 más alteración en algún parámetro antropométrico.

Resultados: Se reclutaron 65 pacientes, 73.8% mujeres, edad media 42.2 +/- 10 años, tiempo de evolución de EM 9,8 +/- 9,1 años, 36.2% formas progresivas y 66.2% discapacidad leve (EDSS ≤3). El porcentaje de desnutrición fue de 10.8% y la adherencia a dieta mediterránea del 52,3%. Un 41.5% tomaban suplementos nutricionales, los más frecuentes vitamina D (74.1%) y ácidos grasos esenciales (7.4%). El 9.2% de los pacientes presentaron disfagia. En nuestra muestra, pacientes con EDSS≤3 mostraron menor porcentaje de desnutrición (28.6 vs 70.7%, p 0.039), con una clara tendencia, aunque no significativa, a baja adherencia a dieta mediterránea en pacientes desnutridos (71.4 vs 28.6%; p 0.24).

Conclusión: Nuestro estudio presenta una prevalencia de desnutrición similar a series previas, con una adherencia a dieta mediterránea menor de la esperada en nuestro medio, mostrando clara relación con el grado de discapacidad funcional en pacientes con EM. Se deben tomar en consideración estos datos antes de recomendar dietas especiales.

LA ATROFIA DE LA MÉDULA CERVICAL, A DIFERENCIA DE LA CEREBRAL, SE CORRELACIONA CON LA ESCALA DE SEVERIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE (MULTIPLE SCLEROSIS SEVERITY SCORE)

Alcalá Vicente, M.C. [1]; Carratalá Boscá, S. [1]; Carreres Polo, J. [1]; Gascón Gimenez, F. [2]; García Gil-Perotín, S. [1]; Castillo, J. [1]; Cubas Núñez, L. [1]; Pérez Miralles, F.C. [1]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Tanto la atrofia cerebral como la medular predicen la discapacidad en esclerosis múltiple (EM). Objetivo: explorar la relación de la atrofia cerebral y medular con la discapacidad, medida tanto por Expanded Disability Status Scale (EDSS) como por Multiple Sclerosis Severity Score (MSSS).

Material y métodos: Se midió el volumen cerebral y de médula cervical en pacientes consecutivos con EM, utilizando resonancia magnética de 3 teslas. El volumen cerebral se calculó con el programa FreeSurfer y el medular de forma manual. Se calculó la correlación de las medidas de atrofia cerebral y medular con: fenotipo clínico, EDSS y MSSS.

Resultados: Se estudiaron 63 pacientes (73% mujeres), 52 con EM remitente recurrente (EMRR) y 11 con EM secundaria progresiva (EMSP). La edad media fue 40,1 años (DE:10,6), el tiempo de evolución 12,1 años (DE: 8,5), la EDSS 2,6 (DE: 1,4) y la MSSS 3,1 (DE: 3,1). La fracción de parénquima cerebral y el volumen de sustancia gris cortical, cerebelo, tronco cerebral y médula cervical se correlacionaron con la EDSS. Sólo el volumen de médula cervical se correlacionó con la MSSS (correlación R de Spermann: -0,359, p=0,008). Los resultados fueron similares en EMRR de forma aislada (correlación de Spermann: -0,336, p=0,014).

Conclusión: Aunque diferentes medidas de volumen cerebral se correlacionaron con la discapacidad medida por EDSS, solo la atrofia de médula cervical lo hizo con la discapacidad ajustada por el tiempo de evolución, medida por la MSSS. La atrofia de médula cervical podría ser un marcador de la degeneración continua que ocurre en EM.

PRECISIÓN DIAGNÓSTICA DE LOS NUEVOS CRITERIOS DE DISEMINACIÓN TEMPORAL (DT), SEGÚN RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) BASAL Y LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR), EN PACIENTES CON UN SÍNDROME CLÍNICO AISLADO (SCA)

Díaz Sánchez, M.; Lamas Pérez, R.; Baena Palomino, P.; Uclés Sánchez, A.J.; Casado Chocán, J.L.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: Evaluar la precisión diagnóstica en predecir la conversión a esclerosis múltiple(EM), según criterios-McDonald-2017 y a EM clínicamente definida (EMCD), de la identificación de bandas oligoglonales (BOC) de IgG en el LCR de pacientes con SCA. Compararlo con el criterio radiológico de DT a partir de la RM-basal, que precisa demostración simultánea de lesiones captantes y no captantes de gadolinio. Analizar si este criterio radiológico aporta valor, a la detección de BOC-IgG, en el cumplimiento de los criterios-diagnósticos-McDonald-2017.

Material y métodos: Criterios de inclusión:1) pacientes con un SCA (desde 2008); 2) examen de LCR, RM craneal-medular en primeras 8 semanas;3) seguimiento mínimo de 24 meses.

Resultados: Incluimos 105 pacientes, 74(70.5%) mujeres, con edad media de inicio de 34 años. Tras seguimiento medio de 56 meses, 72(68.5%) fueron diagnosticados de EM según criterios-McDonald-2017, siendo la tasa de conversión a EMCD del 41%. Sesenta y tres pacientes (60%) presentaban BOC-IgG en LCR/ausentes en suero, 33 (31.4%) cumplían DT en su RM-inicial, y 68(64.8%) presentaban alguna de estas dos condiciones. La sensibilidad (S), especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN) para la presencia de BOC, el criterio radiológico-DT y el cumplimiento de una de estas dos condiciones fue: S:81.9%, 44.4% y 88.9%;E:87.9%, 97% y 87.9%;VPP:93.7%, 97% y 94.1%;VPN:69%, 44.4% y 78.4%. Cinco pacientes adicionales cumplieron los criterios diagnósticos-McDonald-2017, al incorporar el criterio radiológico de DT al examen del LCR. Los nuevos criterios de DT resultaron útiles identificando a pacientes con SCA y alto riesgo de conversión a EMCD (hazard-ratio:4.3, p=0.001).

Conclusión: Los nuevos criterios de DT, mediante RM-basal y examen de LCR, suponen una importante mejora en el diagnóstico precoz de EM.

ANÁLISIS DE LA CONTRIBUCIÓN DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) MEDULAR EN SÍNDROMES CLÍNICOS AISLADOS (SCA) PARA ALCANZAR EL DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE (EMRR)

Baena Palomino, P. [1]; Lamas Pérez, R. [2]; Casado Chocán, J.L. [1]; Díaz Sánchez, M. [2]; Uclés Sánchez, A.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocio; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La utilidad de realizar una resonancia magnética (RM) medular en todos los SCA es controvertida. Nuestro objetivo es analizar si la realización de una RM medular tras la aparición de un SCA aporta valor en el cumplimiento de los criterios de diseminación espacial (DE) y, secundariamente, de los criterios diagnósticos McDonald-2017.

Material y métodos: Criterios de inclusión: 1)pacientes con un SCA (desde 2008); 2)RM cráneo-medular en los 6 primeros meses tras el inicio; 3)seguimiento mínimo de 12 meses.

Resultados: Incluimos 157 pacientes, 109 (69.4%) mujeres, con edad media de inicio de 34 años. Tras seguimiento medio de 53 meses, 97(61.8%) fueron diagnosticados de EMRR según McDonald-2017, siendo la tasa de conversión a Esclerosis Múltiple clínicamente definida (EMCD) del 41.4%. Ochenta y nueve pacientes(56.6%) presentaban DE sólo con la RM craneal inicial, mientras que 98 (62.4%) cumplían DE añadiendo la RM medular inicial. La sensibilidad(S), especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y negativo (VPN) para el cumplimiento de los criterios de DE según la realización inicial de RM craneal o cráneo- medular fue: S: 84.5%, 92.8%; E: 88.3%, 86.7% VPP: 92.1%, 91.8% VPN: 77.9%, 88.1%. Ocho pacientes adicionales cumplieron los criterios diagnósticos-McDonald-2017, al incorporar la RM-medular en el examen inicial; lo que supone la realización de 20 RM medulares para la identificación de un nuevo caso.

Conclusión: La realización de una RM medular a pacientes con un SCA permite identificar desde fases iniciales de la enfermedad a un mayor número de pacientes con EMRR, lo que supone una mejora en el diagnóstico precoz de esta enfermedad.

FACTORES DE RIESGO CLÍNICOS Y URODINÁMICOS DE INFECCIONES URINARIAS RECURRENTES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Pytel, V. [1]; Matías-Guiu Antem, J. [1]; Montero Escribano, P. [1]; Vírseda Chamorro, M. [2]; Salinas Casado, J. [2]; Moreno Sierra, J. [2]; Matías-Guiu Guía, J. [1]

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

Objetivos: El 70% de los pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) desarrollarán alteraciones urinarias. El conocimiento de los mecanismos de aparición de infecciones urinarias en EM, puede contribuir a un mejor abordaje de estos pacientes.

Material y métodos: Se estudiaron 115 pacientes con EM, alteraciones urinarias y síntomas funcionales de tracto urinario inferior (LUTS). Se realizó estudio urodinámico de acuerdo con las especificaciones de la International Continence Society. Se estimaron modelos de regresión logística binaria predictores de ITUr teniendo en cuenta factores clínicos y/o urodinámicos, todos estadísticamente significativos ($p<0.05$).

Resultados: En el modelo 1 (factores clínicos), el factor independiente que mejor predijo ITUr fue tiempo de evolución de la EM (porcentaje correcto de clasificación 71.3%). El modelo 2 (factores urodinámicos) que incluyó el flujo máximo y presencia de incontinencia de esfuerzo obtuvo una capacidad de clasificación de 76.1%. Los modelos 3 y 4 incluyeron factores clínicos y urodinámicos. El modelo que incluyó flujo máximo, presencia de incontinencia de esfuerzo y antigüedad de LUTS obtuvo una capacidad de clasificación de 81.3%. El área bajo la curva ROC de los modelos mixtos fue superior al modelo clínico (AUC modelo 3: 0.814 vs modelo 1: 0.66, p=0.0196; AUC modelo 4: 0.762, p=0.0348).

Conclusión: Nuestros datos sugieren la utilidad de realizar estudios urodinámicos a los pacientes con EM, con el fin de detectar aquellos pacientes con mayor riesgo de ITUr. Esto que puede contribuir a un mejor manejo y a la aplicación de estrategias preventivas.

NO EVIDENCIA DE AUMENTO DE BROTES EN EL POSTPARTO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Oreja Guevara, C.; Alonso Sepulveda, M.; Kawiorski, M.; Luque Alarcon, M.; Lafuente Gonzalez, P.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Analizar la actividad clínica y radiológica antes del embarazo, durante y después del embarazo así como los factores que influyen en la aparición de brotes postparto en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de pacientes con EM embarazadas vistas en la consulta de planificación familiar de la Unidad de EM. Se evalúo la actividad clínica: Tasa anual de brotes (TAB), progresión del EDSS y la actividad radiológica: aumento de lesiones en T2 y lesiones captantes de GD previo al embarazo, durante el embarazo y el primer año postparto.

Resultados: Se siguieron 76 embarazos producidos en los últimos 4 años. La duración de la enfermedad fue de 74 meses (1-15 años) y la edad media 35 años. 35% no estaban tratadas con tratamientos modificadores de la enfermedad (TMEs) antes de quedarse embarazadas. La TAB fue de 0,28, durante el embarazo de 0.07 y 0,11 durante el primer año postparto. 10% de los pacientes tenían nuevas lesiones en T2 durante el postparto. El número de brotes postparto no estaba correlacionado con el hecho de estar tratado o no, ni con el TME previo al embarazo, ni con la lactancia exclusiva ni con la duración de la enfermedad.

Conclusión: La mayoría de las pacientes de nuestra cohorte tenían una enfermedad estable con una baja tasa de brotes aunque algunas de ellas no estaban tratadas con TMEs. No hubo un aumento de brotes postparto durante el primer año, lo que demuestra que pacientes estables no presentan actividad clínica postparto

ACTIVIDAD RADIOLÓGICA PERSISTENTE EN EL SÍNDROME RADIOLÓGICO AISLADO (RIS). ¿TRATAR O NO TRATAR?

Sabin Muñoz, J. [1]; Fernanadez Gil, L. [1]; Moreno Torres, I. [1]; Blasco Quilez, R. [1]; Rodriguez De La Fuente, O. [1]; García Hernández, R. [2]; Sanchez López, A. [2]; García Merino, J.A. [1]

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

Objetivos: Es controvertido considerar el síndrome radiológico aislado (RIS) como estadío preclínico de Esclerosis Múltiple (EM). Se ha demostrado el beneficio del tratamiento precoz de pacientes con síndrome desmielinizante aislado (CIS) pero no existen directrices respecto al RIS. Puede plantarse tratamiento si los datos paraclínicos sugieren alto riesgo de conversión. Presentamos 6 casos de RIS tratados por actividad radiológica, tres de ellos con persistencia de la misma a pesar del tratamiento.

Material y métodos: Sujetos con criterios radiológicos de RIS, síntesis intratecal de Igs y actividad radiológica persistente en el seguimiento, en los que se decide inicio de tratamiento. Historia recogida de la base de datos del Hospital Universitario Puerta de Hierro hasta Mayo 2018. Tiempo medio de seguimiento 39,3 meses.

Resultados: De un total de 22 pacientes con RIS sin criterios de EM en seguimiento, alta carga lesional al diagnóstico y bandas oligoclonales IgG y/o IgM en LCR, 6 han sido tratados con diferentes fármacos por actividad radiológica persistente en RM de control (nuevas lesiones en T2 o lesiones con captación de gadolinio). Tres de éstoss han seguido teniendo actividad radiológica persistente a pesar del tratamiento, motivando sucesivos cambios.

Conclusión: En el momento actual no existen guías de consenso acerca de si la actividad radiológica debe guiar el tratamiento de un individuo asintomático; y de hacerlo, qué fármaco es más adecuado. Aún más incierta es la actitud a seguir cuando continúa la actividad en RM pese al tratamiento. Debe individualizarse la decisión en función del riesgo de conversión y las comorbilidades de cada paciente.

EFECTO REBOTE TRAS CESE DE FINGOLIMOD POR DESEO GESTACIONAL EN MUJERES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM): FACTORES PREDICTIVOS

Sepúlveda Gázquez, M. [1]; Blanco Morgado, Y. [2]; Montejo, C. [1]; Reyes, D. [1]; Solà Valls, N. [1]; Zubizarreta, I. [1]; Pulido Valdeolivas, I. [1]; Ariño Rodríguez, H. [1]; Hernández Martínez-LaPiscina, E. [1]; Martinez Hernandez, E. [1]; Llufriu Duran, S. [2]; Saiz Hinarejos, A. [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: Introducción: El efecto rebote (actividad de la enfermedad superior al nivel que tenía antes de iniciar el tratamiento) se ha descrito en pacientes que discontinúan terapias de alta eficacia como natalizumab, y, en menor medida, fingolimod. Objetivos: Describir la frecuencia de rebote, perfil clínico-radiológico, y los posibles factores predisponentes, tras suspender fingolimod por deseo gestacional.

Material y métodos: Métodos: Revisión de las 7 pacientes que discontinuaron fingolimod entre 2012-2018 por intento de embarazo en nuestro centro.

Resultados: Resultados: Tres(42,8%) pacientes presentaron efecto rebote, y las 3 quedaron embarazadas (mediana de 76 días hasta gestación [rango 0-263]). A lo largo del embarazo presentaron una media de 5,3 (DE 1,3) brotes, y 13 de los 16 fueron tratados con esteroides intravenosos y/o inmunoglobulinas. La mediana de aumento de la escala de discapacidad (EDSS) fue de 3 puntos (rango 2-4). La RM realizada en las 3 primeras semanas tras el parto mostró una mediana de 27 (rango 9-40) lesiones captantes. Los 3 niños nacieron sanos, 2 con bajo peso. El número de linfocitos al inicio de fingolimod se correlacionó con la tasa anualizada de brotes en el período sin terapia ($r= -0.84$, $p=0.005$). Las pacientes con linfocitos <300/ul dentro de los 3 primeros meses tras el inicio de fingolimod presentaron un menor tiempo a primer brote (46 vs 426 días de mediana, $p=0.010$).

Conclusión: Conclusiones: Hasta un 40% de las mujeres que discontinúan fingolimod por intento de embarazo pueden presentar un efecto rebote. Linfocitos <300/ul en los 3 primeros meses de tratamiento parece predisponer a este efecto.

EVALUACIÓN DEL "SWITCH" TERAPÉUTICO DE FÁRMACOS INYECTABLES A TERIFLUNOMIDA EN UNA SERIE DE 54 PACIENTES

Miranda Santiago, J.; Herrera Varo, N.; Aguado García, L.; Pascual Carrascal, D.; Gámez Beltrán, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Evaluar eficacia clínica (tasa anual de brotes (TAB) y progresión de discapacidad (valorada por aumento de 1 punto en la EDSS)) y actividad radiológica en "swicht" de fármacos inyectables clásicos a Teriflunomida (TRF)

Material y métodos: Se incluyeron 54 pacientes en tratamiento con interferón beta o AG (Acetato de Glatiramero), con swicht a Teriflunomida, por intolerancia física o psicológica, o falta de eficacia clínica o radiológica.

Resultados: El 63% eran mujeres, con edad media de 45 años. EMRR el 63%, y EMSP activa el resto. En el 68,5% la discontinuación se debió a falta de eficacia, y el resto por intolerancia física o psicológica. El 27,8% se mantuvo libre de actividad clínica y radiológica (NEDA 3). El 81,5% (81,1%) se mantuvo libre de brotes, y en el 74,1% no se objetivó cambios en la EDSS. En la mitad la RMN permaneció estable. De los cambios debidos a falta de eficacia; el 66,2% fueron respondedores. La tasa de abandono por efectos adversos (hipertransaminasemia reversible) fue del 1,8%, y la de discontinuación por falta de eficacia de TRF fue del 29,7%.

Conclusión: Se evidencia un buen perfil de seguridad tras el cambio. Los datos obtenidos son consistentes con los datos de los estudios pivotales, extensión y práctica clínica real en pacientes previamente estables. En los "no estables" la eficacia tras el cambio fue óptima.

ESTUDIO OBSERVACIONAL Y LONGITUDINAL DE LA EVALUACIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y SU RELACIÓN CON LOS PARÁMETROS DE TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA

Gil Sánchez, A. [1]; Canudes Solans, M. [2]; Vazquez Riba, B. [1]; Valcheva, P. [3]; Gonzalo Benito, H. [3]; Nogueras Penabad, L. [1]; González Mingot, C. [1]; Hervás García, J.V. [1]; Gil, M.P. [1]; Valls Marsal, J. [4]; Peralta Moncosí, S. [3]; Solana Moga, M.J. [1]; Traveset Maeso, A. [5]; Brieva Ruíz, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 3. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 4. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 5. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: El Deterioro Cognitivo (DC) es un síntoma prevalente en la Esclerosis Múltiple (EM) relacionado con lesiones y atrofia en resonancia magnética (RM). La tomografía de coherencia óptica (OCT) se considera un marcador de atrofia y puede ser útil como marcador de progresión, por lo que nuestra hipótesis es que los parámetros de OCT pueden ser un biomarcador de deterioro cognitivo en la EM.

Material y métodos: 206 pacientes se evaluaron basal y anualmente. Todos realizaron una batería neuropsicológica y una OCT incluyendo la batería breve de pruebas neuropsicológicas (BRB-N) más 4 pruebas de función ejecutiva. Se consideró DC cuando los pacientes fallaron el 20% de la batería. Se analizó la capa de fibras nerviosas de la retina (RNFL), los cuadrantes, el volumen del cubo de la mácula y la capa de células ganglionares (CCGG).

Resultados: En el momento basal se encontró una relación estadísticamente significativa (ES) entre el cuadrante temporal de la RNFL y el grupo de pacientes con deterioro cognitivo ($p < 0.041$). En la evaluación longitudinal observamos una relación ES entre la reducción de la capa de CCGG y los pacientes con DC ($p < 0.041$ y $p < 0.049$). Al analizar las diferencias de ambos parámetros al año no se encontraron diferencias ES.

Conclusión: El DC está relacionado con parámetros de OCT: cuadrante temporal y capa de CCGG. Pero el DC y la OCT no evolucionan de forma paralela quizá porque el DC es más susceptible a plasticidad o redundancia biológica, además del efecto aprendizaje mientras que la OCT es más sensible a cambios patológicos.

Enfermedades Desmielinizantes II

VALOR PREDICTIVO DE LOS NIVELES DE LA CADENA LIGERA DE NEUROFILAMENTO Y CHITINASE 3-LIKE 1 EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Castillo Villalba, J. [1]; Gil Perotín, S. [2]; Cubas Nuñez, L. [1]; Hervás, D. [3]; Gómez Mateu, J. [4]; Pérez Miralles, F. [2]; Alcalá Vicente, C. [2]; Casanova Estruch, B. [2]

1. Servicio de Neurología. IIS La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Bioestadística. IIS La Fe; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos: NF-L y CHI3L1 son biomarcadores potenciales de EM. Investigamos las variables que, junto con los valores de NF-L y CHI3L1, podrían predecir el curso de la enfermedad en pacientes con EM. Proponemos un modelo predictivo de regresión logística multivariable.

Material y métodos: Se cuantificaron los niveles de NF-L y CHI3L1 en LCR mediante ELISA en una cohorte transversal de pacientes con EM. Se realizó una transformación logarítmica con dichos niveles. Se estableció una correlación con la clínica, MRI y discapacidad mediante tests de comparación paramétrica. Se desarrolló un análisis de regresión logística multivariable para predecir la progresión de la discapacidad.

Resultados: Un total de 156 pacientes (70% mujeres) se agruparon en 93 EMRR, 40 EMSP y 23 EMPP. La media de NF-L en pacientes con actividad fue más elevada (664,8 pg/ml) comparada con pacientes sin inflamación (352,2 pg/ml). La media de CHI3L1 no resultó influenciada por la inflamación. Las formas progresivas con actividad inflamatoria (EMSP) presentaban niveles más altos de NF-L (486,80 pg/ml vs. 1108 pg/ml, $p<0,04$). Las terapias aplicadas en el momento de la PL no influyeron significativamente. Se ajustó un modelo de

regresión logística con NF-L y CHI3L1, variables influyentes (edad, IgM- OCB, duración) y EDSS, generando una herramienta para predecir progresión de discapacidad entre 10 y 20 años a partir de la PL (R-cuadrado ajustado de 0,81).

Conclusión: La medida simultánea de NF-L y CHI3L1 en LCR informa sobre la actividad de la enfermedad en formas tanto progresivas como remitentes-recurrentes. Además es una herramienta importante para predecir la progresión de la discapacidad.

UTILIDAD DE BANDAS OLIGOCLONALES, ANTICUERPOS ANTI-MOG, Y APLICACIÓN DE LOS CRITERIOS MCDONALD 2017 EN LA EVALUACIÓN DE NIÑOS CON UN PRIMER EPISODIO DESMIELINIZANTE: ESTUDIO PROSPECTIVO MULTICÉNTRICO

Armangue, T. [1]; Arrambide, G. [2]; Auger, C. [3]; Muñoz Batista, M. [4]; Sepúlveda, M. [4]; Mulero, P. [2]; Pedreño, M. [4]; Solà-Valls, N. [4]; Felipe, A. [5]; Macaya Ruiz, A. [6]; Blanco, Y. [4]; Rovira, A. [3]; Graus, F. [4]; Montalban, X. [7]; Saiz, A. [4]; Tintore, M. [2]

1. Programa de Neuroinmunología y Unidad de Neuroinmunología Pediátrica. IDIBAPS-Hospital Clinic; CIBERER; Hospital Sant Joan de Déu; Universitat de Barcelona; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (Cemcat), Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Sección de Neuroradiología y Unidad de Resonancia Magnética. Departamento de Radiología (IDI). Vall d'Hebron Institut de Recerca, Hospital Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neuroinmunología. IDIBAPS-Hospital Clinic; 5. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Materno-Infantil Vall d'Hebron (Barcelona); 7. Servicio de Neuroinmunología Clínica. CEMCAT-Hospital Vall d'Hebron; Universidad de Toronto. Hospital de St Michael. Toronto. Canadá.

Objetivos: 1) Comparar la aplicación de criterios McDonald 2010 y 2017 en niños con un primer episodio desmielinizante, y 2) Evaluar el valor de las bandas oligoclonales (BOC), IgG-AQP4 e IgG-MOG para predecir su curso clínico.

Material y métodos: Cohorte prospectiva seguida desde el primer episodio. Análisis de muestras (<3 meses desde el debut), y evaluación ciega de la información clínico-inmunológica de 37 variables en la RM basal.

Resultados: Se incluyeron 55 niños (45% femenino) con edad mediana de 6,2 años (IQR 3,5-13,6) (67% <12 años). El diagnóstico al debut (criterios de McDonald 2010 y IPMSSG) fue ADEM (n=28), EM (n=3), CIS clásico (n= 17), RIS (n=1) y otro (n=6; RM sugestiva de ADEM sin encefalopatía). Tras seguimiento mediano de 16 meses (IQR 7-26), el diagnóstico cambió en 10 pacientes: 7 convirtieron a EM, 1 a neuritis óptica (NO) recidivante, 1 a ADEM-NO, y a 1 espectro de neuromielitis óptica. Ninguno de los 7 pacientes con muestras basales disponibles que evolucionaron a EM era IgG-MOG-positivo en comparación con 22/38 (58%) que no convirtieron (p=0,01). Por contra, 5/7 (71%) pacientes con EM tenían BOC-positivas en comparación con 1/26 (4%) que no desarrollaron EM (p<0,001). Al debut, 3 de los 10 pacientes que convirtieron ya cumplían con criterios de McDonald 2010; aplicando los del 2017 fueron 7/10 gracias a las BOC.

Conclusión: La aplicación de los criterios de McDonald 2017 en niños es factible y permite adelantar el diagnóstico. La presencia de BOC y la negatividad de IgG-MOG, son biomarcadores útiles para la evaluación de riesgo.

REVISIONES 2017 DE LOS CRITERIOS DE MCDONALD: COMPARACIÓN CON LOS CRITERIOS DE 2010 EN EL MOMENTO DEL SÍNDROME CLÍNICO AISLADO

Arrambide Garcia, G.; Tintoré Subirana, M.; Espejo Ruiz, C.; Auger, C.; Castillo Juárez, M.; Río Izquierdo, J.; Castilló Justribó, J.; Vidal Jordana, À.; Galán Cartañá, I.; Nos Llopis, C.; Mitjana, R.; Mulero Carrillo, P.; de Barros, A.; Rodríguez Acevedo, B.; Midaglia, L.; Sastre Garriga, J.; Rovira Cañellas, Á.; Comabella López, M.; Montalban Gairín, X.

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Comparar la proporción de pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple (EM) en el momento del síndrome clínico aislado (CIS) según McDonald 2010 y 2017 y, en pacientes que cumplen exclusivamente McDonald 2017 en la valoración basal, calcular la proporción que en el seguimiento presenta un segundo brote o cumple McDonald 2010.

Material y métodos: De una cohorte de pacientes con CIS, seleccionamos 566 con bandas oligoclonales (BOC) determinadas e información en RM basal para evaluar diseminación espacial (DIS) y temporal (DIT). Calculamos la proporción de pacientes que cumplían cada componente de McDonald 2010 y 2017, por separado y en las combinaciones apropiadas. En pacientes que cumplían exclusivamente McDonald 2017 basal, evaluamos cuántos presentaban un segundo brote o cumplían McDonald 2010 durante el seguimiento.

Resultados: DIS 2010 se cumplió en 308 (54,5%) pacientes y DIS 2017 en 333 (58,8%). DIT 2010 y 2017 se cumplió en 184 (32,5%). Las BOC fueron positivas en 336 (59,4%) casos. La proporción de pacientes con DIS y DIT 2010 (n=159, 28,1%) y 2017 (n=168, 29,7%) fue similar. DIS y BOC positivas se cumplió en 263 (46,5%) casos. Al evaluar McDonald 2017 completo, 291 (51,4%) pacientes cumplieron criterios diagnósticos. En la valoración basal, 132 (23,3%) pacientes cumplían exclusivamente McDonald 2017. Tras una mediana (percentiles 25-75) de seguimiento de 6,9 (2,7-10,6) años, 68 (51,5%) presentaron un segundo brote y 97 (73,5%) cumplieron McDonald 2010.

Conclusión: Los criterios de McDonald 2017 incrementan la proporción de pacientes diagnosticados de EM en casi un 25,0% en el momento del CIS.

BÚSQUEDA DE PREDICTORES DE RESPUESTA A TERAPIAS DE ALTA EFICACIA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECIDIVANTE: RESULTADOS DE UNA COHORTE UNICÉNTRICA

Midaglia, L. [1]; Río Izquierdo, J. [1]; Pérez Hoyos, S. [2]; Vidal Jordana, À. [1]; Mulero Carrillo, P. [1]; Galán Cartañá, I. [1]; Arrambide García, G. [1]; Nos

Llopis, C. [1]; Castilló Justribó, J. [1]; Rodríguez Acevedo, B. [1]; Comabella López, M. [1]; Auger, C. [1]; Sastre Garriga, J. [1]; Rovira Cañellas, Á. [1]; Tintoré Subirana, M. [1]; Montalban Gairín, X. [1]

1. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Vall d'Hebron Institut de REcerca

Objetivos: Investigar los criterios clínico-radiológicos que mejor identifican a pacientes con respuesta subóptima a terapias de alta eficacia.

Material y métodos: Estudio prospectivo de una cohorte de pacientes que inició natalizumab y alemtuzumab hace ≥ 12 meses. Cada 3 meses se recogen la presencia de brotes (B) y el grado de discapacidad (EDSS); y de forma anual la evolución radiológica (RM). Siguiendo la metodología del Rio Score, se asignaron diferentes categorías según el grado de actividad clínica (EDSS, B) y radiológica (lesiones nuevas/activas) durante el primer año. Se obtuvieron: 3 categorías+ (RM+ EDSS+ B+), 2 categorías+ (RM+ EDSS+ B-/RM+ EDSS- B+/ RM- EDSS+ B+), 1 categoría+ (RM+ EDSS- B-/RM- EDSS- B+/RM- EDSS+ B-) y 0 categorías+ (RM- EDSS- B-). Se calculó la asociación estadística entre la actividad clínica-radiológica durante los primeros 12 meses y el empeoramiento del EDSS después de 36 meses de seguimiento.

Resultados: incluyeron 237 pacientes (204 que recibieron natalizumab y 33 alemtuzumab). Los datos no pudieron demostrar ninguna asociación significativa entre la actividad clínica-radiológica y el empeoramiento del EDSS. No obstante, respecto a natalizumab, parece haber una asociación entre las recaídas ocurridas en el primer año de tratamiento y la aparición de nuevas lesiones al tercer año. El cambio del EDSS a los 12 meses se correlaciona con el ocurrido a los 36 meses. Respecto a alemtuzumab, las recaídas y la aparición de nuevas lesiones en el primer año se correlacionan con las recaídas a los 36 meses.

Conclusión: No hemos identificado predictores de respuesta a terapias de alta eficacia en nuestra cohorte.

ACCIÓN DE LA VITAMINA D SOBRE LA EXPRESIÓN DE LA VÍA TGF-BETA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE

Lozano Ros, A. [1]; García Domínguez, J.M. [1]; García García, M.I. [2]; Martínez Ginés, M.L. [1]; Goicochea Briceño, H. [1]; Cuello, J.P. [1]; Higueras, Y. [1]; Meldaña Rivera, A. [1]; López Fernández, L. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La vitamina D (VD) tiene un importante papel en la regulación del sistema inmune aunque se desconoce el mecanismo. SMAD7, ERK1 y ZMIZ1 son genes representativos de la vía TGF-beta; implicada en las respuestas Th1 y Th17. Nuestro objetivo es estudiar el papel de la VD en la expresión de estos genes en pacientes con esclerosis múltiple recurrente-remitente (EMRR).

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con EMRR y niveles insuficientes séricos de VD (<30ng/ml). Se obtuvieron linfocitos CD4+ de sangre periférica basalmente, al mes y al sexto tras suplementación con calcifedol 0,266mg/mes según práctica clínica habitual. Se midieron cambios de expresión en ARNm de SMAD7, ERK1 y ZMIZ1 mediante qPCR sobre cDNA de linfocitos aislados usando el método 2-deltaCt. Se aplicó la corrección de Benjamini-Hochberg a los valores de P.

Resultados: Se incluyeron 22 pacientes estables, todos con tratamiento modificador (FME). La mediana basal de VD fue 24,3ng/ml, al mes 35,9ng/ml y al sexto 32,4ng/ml. Solo se observaron diferencias de expresión al sexto mes. Los niveles de ARNm de SMAD7 fueron 1.8 veces superiores (P=0.033) y de ERK1 1.5 veces (P=0.033). No hubo cambios de expresión de ZMIZ1. La estratificación por FME no mostró diferencias.

Conclusión: La VD regula la señalización de TGF-beta; vía SMAD7 y ERK1 en pacientes con EMRR. El efecto regulador tardío sobre SMAD7 y ERK1, encontrado tras la normalización de los niveles de VD, podría explicar las propiedades antiinflamatorias de la VD mediante la modulación de TGF-beta; y la diferenciación Th17.

EFECTOS DEL TRATAMIENTO COMBINADO CON MELATONINA Y METILPREDNISOLONA SOBRE LA ENCEFALOMIELITIS AUTOINMUNE EXPERIMENTAL, MODELO EXPERIMENTAL DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Álvarez López, A.I.; Álvarez Sánchez, N.; Lardone, P.J.; Cruz-Chamorro, I.; Martínez López, A.; Sánchez Santos, G.; Carrillo Vico, A.

Servicio de Neuroinmunoendocrinología. Instituto de Biomedicina de Sevilla

Objetivos: La melatonina, un compuesto con importantes propiedades inmunomoduladoras, es capaz de mejorar los signos clínicos de la Encefalomielitis Autoinmune Experimental (EAE), modelo pre-clínico de Esclerosis Múltiple, a través de la modulación de las respuestas efectoras Th1 y Th17 y de la respuesta T reguladora. El objetivo principal de este trabajo es valorar el efecto del tratamiento combinado con metilprednisolona y melatonina sobre el desarrollo de la EAE.

Material y métodos: Para ello, se evaluó prospectivamente la relevancia de la administración diaria de melatonina y metilprednisolona terapéutica (durante cinco días a partir del comienzo de los síntomas) en animales con EAE, sobre la expresión de marcadores de infiltración inmune (CD45), citoquinas proinflamatorias (IFNγ, TNF, IL-6, IL-17), antiinflamatorias (IL-10, IL-35) y otras moléculas implicadas en la astrogliosis reactiva (GFAP) y la neuroprotección y regeneración axonal (BDNF).

Resultados: Nuestros resultados muestran que el tratamiento combinado disminuyó significativamente los signos clínicos de la enfermedad en comparación con la metilprednisolona. Tras el tratamiento combinado se observó una disminución en los niveles de expresión de las citoquinas proinflamatorias IFNγ, TNF e IL-6, de las citoquinas antiinflamatorias IL-10 e IL-35, del marcador de infiltración CD45 y del marcador de astrogliosis reactiva GFAP. Además se observó que el grupo tratado con melatonina mostraba un aumento en la expresión de BDNF.

Conclusión: Este trabajo muestra que, además de los efectos de la melatonina sobre la funcionalidad de las células Th, ejerce importantes acciones sobre la infiltración de células patogénicas al sistema nervioso central, la astrogliosis reactiva y la regeneración axonal en ratones con EAE.

ALEMTUZUMAB MEJORA RESULTADOS CLÍNICOS Y EN RM DE ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD, INCLUIDA LA RALENTIZACIÓN DE PÉRDIDA DE VOLUMEN CEREBRAL, EN PACIENTES DE CARE-MS II EN UN PLAZO DE 8 AÑOS (ESTUDIO TOPAZ)

Eichau Madueño, S. [1]; Rovira, A. [2]; Singer, B.A. [3]; Alroughani, R. [4]; Broadley, S. [5]; Hartung, H. [6]; Havrdova, E.K. [7]; Kim, H.J. [8]; Navas Navas, C. [9]; Pozzilli, C. [10]; Selmaj, K.W. [11]; Wray, S. [12]; Chung, L. [13]; Daizadeh, N. [13]; Afsar, S. [13]; Nakamura, K. [14]; Vermersch, P. [15]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurología. Centro de EM para la Innovación en el Cuidado, Centro Médico Baptista de Misuri; 4. Servicio de Neurología. Hospital Amiri; 5. Servicio de Neurología. Facultad de Medicina, Campus Gold Coast, Universidad de Griffith; 6. Servicio de Neurología. Universidad Heinrich-Heine; 7. Servicio de Neurología. Primera Facultad de Medicina de la Universidad Charles en Praga; 8. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación y Hospital del Centro Oncológico Nacional; 9. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria Colombia; 10. Servicio de Neurología. Universidad de Roma; 11. Servicio de Neurología. Centro de Neurología; 12. Servicio de Neurología. Hope Neurología; 13. Servicio de Neurología. Sanofi; 14. Servicio de Neurología. Clínica Cleveland; 15. Servicio de Neurología. Universidad de Lille

Objetivos: Evaluación de la eficacia y la seguridad de alemtuzumab durante 8 años en pacientes de CARE-MS II (NCT00548405) (estudio principal, 2año; extensión [NCT00930553], 4año; TOPAZ [NCT02255656], 2año).

Material y métodos: En TOPAZ, los pacientes pudieron recibir alemtuzumab a criterio médico (>=12 meses de diferencia) u otro TME

Resultados: 300/435 (69%) pacientes de CARE-MS II completaron TOPAZ año2 (año8 general); 44% no recibió alemtuzumab adicional ni otro TME. En el año8, la tasa anualizada de brotes de 0,18, 85% no presentó recaídas y 70% presentaba EDSS estable/mejorada vs momento basal. Desde el momento basal hasta el año8, el cambio medio en EDSS fue de +0,17, 64% libre de empeoramiento de discapacidad confirmado durante 6 meses y 47% logró mejora de discapacidad confirmada durante 6 meses. En el año8, 58% no presentaba evidencia de enfermedad activa clínicamente, 70% estaba libre de actividad radiológica, 89% estaba libre de lesiones nuevas realzadas con gadolinio (Gd) y el 70% estaba libre de lesiones nuevas/mayor tamaño hiperintensas en T2. La pérdida de volumen cerebral (PVC) acumulada porcentual media con respecto al momento basal hasta el año8 fue de –1,06%; la reducción anual del PVC fue <=0,19% en año3–8. La seguridad se mantuvo constante sin casos nuevos de trombocitopenia inmune o nefropatía en el año8.

Conclusión: La eficacia y la seguridad de alemtuzumab se mantuvieron hasta el año8 en ausencia de tratamiento continuo, 69% de los pacientes completó el año8 general y 44% no recibió tratamiento adicional tras los 2 ciclos iniciales.

ELEVACIÓN DE CHI3L1 EN ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA INDICA UNA RESPUESTA INMUNE INNATA AGUDA DEL SNC

Cubas Núñez, L. [1]; Garcia Gil-Perotín, S. [1]; Castillo Villalba, J. [1]; Hervás, D. [2]; Gómez Mateu, J. [3]; Pérez Miralles, F. [1]; Gascón, F. [4]; Alcalá Vicente, C. [1]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Bioestadística. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 4. Servicio de Neuroinmunología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: CHI3L1 es un biomarcador descrito en cáncer e inflamación crónica fuera del sistema nervioso central (SNC) y predice riesgo de conversión de CIS a esclerosis múltiple (EM) clínicamente definida. Nuestro propósito fue cuantificar los niveles de CHI3L1 en una serie de casos de encefalomielitis aguda diseminada (EAD) y comparar su concentración con una cohorte transversal de pacientes con EM.

Material y métodos: Los niveles de CHI3L1 fueron medidos en LCR de pacientes con EAD (n=4) mediante ELISA. Los LCR fueron obtenidos en la primera quincena del comienzo de la enfermedad en tres pacientes, y cuatro meses después de la recuperación en uno de ellos. Las concentraciones obtenidas fueron comparadas con los valores medios en pacientes de EM (n=156) y controles históricos (n=20).

Resultados: Los niveles de CHI3L1 fueron muy elevados en el episodio agudo de los tres casos descritos, con respecto a los valores medios en pacientes de EM, incluyendo pacientes con inflamación activa. En el cuarto caso, tras la recuperación clínica completa, CHI3L1 recuperó niveles de controles. Una biopsia realizada en un paciente en la fase aguda mostró un denso infiltrado inflamatorio compuesto principalmente por células de microglia TMEM119+/YKL-40+ y menos prominente, de linfocitos CD4+.

Conclusión: La inflamación aguda en pacientes con EAD podría estar relacionada con una respuesta immune innata, expresada como una secreción de CHI3L1. Existe un perfil inflamatorio diferente en los ataques clínicos en EM, con posibles implicaciones patogénicas. Junto con otras variables clínicas, los niveles de CHI3L1 podrían ser útiles para el diágnostico diferencial tras los primeros síntomas.

RESULTADOS OBSTÉTRICOS Y PERINATALES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Oreja Guevara, C.; Alonso Sepúlveda, M.; Kawiorski, M.; Luque Alarcon, M.; Lafuente Gonzalez, P.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Estudiar el periodo de embarazo y los resultados obstétricos y perinatales de pacientes con EM en una cohorte prospectiva

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo. Se evaluaron pacientes de EM que se quedaron embarazadas y los recién nacidos de estas pacientes. Se recogieron datos de enfermedades concomitantes, tratamientos anticonceptivos, técnicas de reproducción asistida (ART), anestesia, tipo de parto, características de los recién nacidos. Comparamos los datos con datos de población sana.

Resultados: Se siguieron 60 pacientes con un total de 76 embarazos durante 4 años. La edad media era de 35 (23-34), el BMI medio de 20, 22% eran fumadoras y 15% tenían un consumo moderado de alcohol. 65% estaban tratadas con tratamientos TMEs previamente. 17% recibieron ART. 20% sufrieron abortos espontáneos y 9% diabetes gestacional. La duración media de la gestación fue 39 + 2 semanas. Se realizaron 23% de cesáreas y el 18 % de las pacientes con parto vaginal no recibió anestesia epidural. No hubo nacidos muertos y no hubo complicaciones durante el parto. El peso medio de los recien nacidos fue de 3120 gr y la talla 49,70 cm. Los recién nacidos de las pacientes que bebían alcohol pesaron 300 mg menos. Al comparar con los datos estandarizados no se encontraron diferencias significativas en los resultados obstétricos y perinatales.

Conclusión: Los pacientes de EM y sus recién nacidos presentan resultados muy similares a los de la población sana estándar española. Por ello, no hay razones neurológicas u obstétricas para desaconsejar el embarazo en mujeres con EM

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Cátedra Caramé, C. [1]; Sánchez Soblechero, A. [1]; García Domínguez, J.M. [1]; Chacón Pascual, A. [2]; Martínez Ginés, M.L. [1]; Cuello, J.P. [1]; Lozano Ros, A. [1]; Castro Castro, P. [3]; Vázquez López, M. [3]; Miranda Herrero, M.C. [3]; Barredo Valderrama, E. [3]; Higueras Hernández, Y. [4]; Meldaña Rivera, A. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 4. Servicio de Neuropsicología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Actualmente no se dispone de amplio conocimiento sobre la incidencia y manejo de Enfermedades Desmielinizantes (ED) en población pediátrica. Nuestro objetivo es reunir y describir los casos existentes en nuestro centro durante los últimos 10 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con pacientes menores de 18 años con diagnóstico al alta codificado como ED (Neuritis óptica, Encefalomielitis Aguda Diseminada –EAD-, Esclerosis Múltiple –EM-, Mielitis) entre enero de 2008 y febrero 2018. Recogimos datos epidemiológicos y de manejo. Realizamos análisis estadístico con IBM SPSS Statistics v.23.

Resultados: Identificamos 25 casos en ese periodo. La población de nuestro área tuvo una incidencia de 11.89 casos de ED por cada 100000 menores de 15 años. En menores de 10 años es más frecuente EAD (53,8%), mientras que en mayores de 10 años la patología no EAD (91,7% $p<0.05$). Sólo identificamos 3 casos de EM pediátrica. La encefalopatía y crisis fueron más frecuentes en pacientes con EAD (87,5% y $p<0.001$). Se detectaron Bandas Oligoclonales en pacientes con Neuromielitis óptica (NMO) y EM (40 y 66.6% respectivamente). Un 16% fueron anticuerpos antiMOG+ (3 EAD y 1 NMO), un 4% antiNMDA (EAD) y otro 4% antiAQP4 (NMO). El 93% recibió tratamiento corticoideo. Sólo 2 pacientes (8%) presentaron recidivas. Sólo un caso de EM presenta secuelas discapacitantes en la actualidad.

Conclusión: El tipo de ED parece distribuirse según la edad. Las crisis y encefalopatía fueron más frecuentes en el grupo EAD. La discapacidad en esta serie es muy baja, aunque limitada por el tiempo de seguimiento.

FENOTIPOS COGNITIVOS EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE: CAMBIOS EN LAS REDES CEREBRALES

Llufriu Duran, S. [1]; Solana Diaz, E. [1]; Martínez de las Heras, E. [1]; Lopez Soley, E. [1]; Montejo, C. [1]; Sepúlveda Gázquez, M. [1]; Solá Valls, N. [1]; Blanco Morgado, Y. [1]; Hernandez Martínez de la Piscina, E. [1]; Bargalló Alabart, N. [2]; 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

Objetivos: Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) presentan frecuentemente alteraciones cognitivas. Algunos tienen un fenotipo cognitivo con déficit selectivo de la memoria o la atención. Pretendemos analizar las características clínicas y los cambios en las redes cerebrales estructurales de los pacientes con EM relacionados con el fenotipo cognitivo.

Material y métodos: Analizamos 183 pacientes (edad: 43.1±10 años; duración enfermedad: 12.1±9.3 años; Expanded Disability Status Scale, EDSS: 2 (0-6.5)) con la batería neuropsicológica de Rao. Obtuvimos la conectividad estructural a través de imagen de difusión en resonancia magnética y comparamos la anisotropía fraccional de cada conexión entre los distintos grupos cognitivos.

Resultados: Treinta y dos pacientes (18%) presentaban un déficit selectivo de memoria, 29 (16%) déficit atencional y 21 (11%) afectación cognitiva global (AG). El resto (101, 55%) estaban cognitivamente preservados (CP). Los pacientes con AG tenían mayor edad, más frecuencia de EM secundariamente-progresiva y EDSS más altos. La conectividad fue similar en pacientes CP y aquellos que tenían un déficit selectivo (diferencias en 6% de las conexiones). Sin embargo, los AG tenían una reducción difusa de la conectividad (en 63% de las conexiones), principalmente en la red frontoparietal e ínsula.

Conclusión: A diferencia de los pacientes con AG, la conectividad es similar entre pacientes CP y aquellos que tienen un déficit predominante de memoria o atención. Esto sugiere que están en una fase inicial de la discapacidad cognitiva, que no se asocia a un patrón de afectación cerebral específico. La red frontoparietal es relevante en los déficits cognitivos en la EM.

ANÁLISIS DE LOS EFECTOS DE LA METILPREDNISOLONA EN CULTIVOS DE OLIGODENDROCITOS Y SUS IMPLICACIONES EN LA CLÍNICA

Gómez Pinedo, U.A. [1]; Benito Martin, M.S. [1]; Esteban Garcia, N. [1]; Moreno Jimenez, L. [1]; Torre Fuentes, L. [1]; Pytel, V. [2]; Montero Escribano, P. [2]; Moreno Ramos, T. [2]; Matias-Guiu Antem, J. [2]; Matias-Guiu Guia, J. [2]

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

Objetivos: En las enfermedades desmielinizantes, la remielinización es un objetivo. Durante los brotes en la Esclerosis Múltiple, la metilprednisolona es el tratamiento de primera elección. Pero, existe controversia sobre el efecto de la metil-prednisolona en la generación de OPC y remielinización. Por lo que en el presente trabajo el objetivo es analizar si la metilprednisolona afecta la proliferación y la expresión de los marcadores de maduración oligodendroglial in vitro.

Material y métodos: Neuroesferas de ratón y células HOG se cultivaron durante 3,5,7,10 y 15 días en presencia de diferentes dosis de metilprednisolona (0.5,2,5,10,30 y 50 μM), analizamos la capacidad clonica y mediante inmunocitoquímica la expresión de caspasa 3 (como marcador de muerte), Ki67 (proliferación celular) y marcadores de diferentes etapas de maduración oligodendroglial (NG2, Olig2, oligodendrocitos, CNPasa y MBP/PLP).

Resultados: La metilprednisolona afecta significativamente la capacidad clónica y por lo tanto la proliferación, así como diferenciación de los oligodendrocitos en todas las dosis analizadas. Además una mayor concentración de metilprednisolona, muestra un mayor efecto citotóxico y disminuye la expresión de marcadores de maduración de oligodendrocitos.

Conclusión: Los resultados sugieren que la metilprednisolona afecta a la proliferación, diferenciación y maduración de oligodendrocitos. Por lo tanto, su uso como tratamiento de primera elección en la esclerosis múltiple puede tener una connotación negativa en procesos remielinizantes.

Enfermedades Desmielinizantes III

CURSOS ADICIONALES DE ALEMTUZUMAB MEJORARON LOS RESULTADOS CLÍNICOS Y DEL RM EN PACIENTES AGRUPADOS DE LOS ESTUDIOS CARE-MS QUE PRESENTARON ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD DESPUÉS DE DOS CURSOS

Fernández MD, PhD, Ó. [1]; Traboulsee, A. [2]; Bass, A.D. [3]; Boster, A. [4]; Berkovich, R. [5]; Comi, G. [6]; Kim, H.J. [7]; Limmroth, V. [8]; Lycke, J. [9]; Macdonell, R.A. [10]; Schippling, S. [11]; Vermersch, P. [12]; Wiendl, H. [13]; Ziemssen, T. [14]; Chung, L. [15]; Daizadeh, N. [15]; Rodriguez, C.E. [15]; Singer, B.A. [16]

1. Servicio de Neurología. Fundación IMABIS, Hospital Universitario Carlos Haya; 2. Servicio de Neurología. University of British Columbia; 3. Servicio de Neurología. Neurology Center of San Antonio; 4. Servicio de Neurología. Ohio Health Neurological Physicians; 5. Servicio de Neurología. University of Southern California, Keck School of Medicine,; 6. Servicio de Neurología. Universidad de Vita-Salute San Raffaele; 7. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación y Hospital del Centro Oncológico Nacional; 8. Servicio de Neurología. Klinik für Neurologie und Palliativmedizin; 9. Servicio de Neurología. Universidad de Gotemburgo; 10. Servicio de Neurología. Austin Health y Florey Institute of Neuroscience and Mental Health; 11. Servicio de Neurología. Investigación sobre la Esclerosis Múltiple y Neuroinmunología, Hospital Universitario de Zúrich y Un; 12. Servicio de Neurología. Universidad de Lille; 13. Servicio de Neurología. Universidad de Münster; 14. Servicio de Neurología. Centro de Neurociencia Clínica, Hospital Universitario Carl Gustav Carus; 15. Servicio de Neurología. Sanofi; 16. Servicio de Neurología. MS Center for Innovations in Care, Missouri Baptist Medical Center

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad a 7 años del tercer curso (C3) de alemtuzumab en pacientes agrupados CARE-MS (CARE-MS I [NCT00530348] y II [NCT00548405]; extensión [NCT00930553]; TOPAZ, [NCT02255656]).

Material y métodos: Criterios de inclusión: =3 cursos de alemtuzumab para el mes (M) 72 (se permite seguimiento >=12M después del C3); ningún otro TME. Los datos se eliminaron en C4.

Resultados: 742/811 (91%) pacientes agrupados de CARE-MS pasaron a la extensión; 325 (44%) recibieron ≥3 ciclos. El C3 se administró en el año3 (19,3%), año4 (9,6%), año5 (7,5%), año6 (4,3%) o año7 (3,1%); tiempo medio: 2,5 años después del C2. 278 (37%) pacientes cumplieron los criterios de inclusión. Tasa anualizada de brotes: 1,60 antes del inicio del estudio; 0,80 antes del C3; 0,17 12M después del C3 (P<0,0001) y 0,22 36M después del C3. Al cabo de 36M del C3, el cambio en EDSS fue +0,05 desdela administración del C3, 88% esteban libres de deterioro confirmado de la discapacidad a los 6M y 22% presentó mejora de la discapacidad confirmada a los 6M. El 50% no presentó actividad de la enfermedad en RM 12M antes del C3 frente al 63% a los 12M (P<0,0001) y al 59% a los 36M después del C3. La seguridad fue similar a la de la población general de CARE-MS y la de aquellos que recibieron 2 ciclos hasta el año7.

Conclusión: El C3 de alemtuzumab mejoró los resultados clínicos y de RM, con un perfil uniforme de beneficio/riesgo, en pacientes con actividad de la enfermedad después del C2.

CAPTACIÓN LEPTOMENÍNGEA DE CONTRASTE EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Gascón Giménez, F. [1]; García, F. [2]; Domínguez Morán, J.A. [1]; Carratalá Boscá, S. [2]; Alcala Vicente, C. [2]; León Guijarro, J.L. [3]; Pérez Miralles, F.C. [2]; Navarré Gimeno, A. [4]; Carreres Polo, J. [5]; Gil Perotín, S. [2]; Coret Ferrer, F. [1]; Casanova Estruch, B. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Sagunto; 5. Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: La Captación Leptomeníngea de Contraste (CLC) se ha descrito como un posible marcador de folículos linfoides ectópicos en pacientes con Esclerosis Múltiple (EM). Analizar la frecuencia CLC en EM y si se correlaciona con parámetros clínicos, de laboratorio y de RM.

Material y métodos: Se analizan secuencias 3DFLAIR obtenidas 10 minutos después de la administración de gadolinio en pacientes con EM en 2 centros y se estudian parámetros clínicos, de laboratorio, de RM convencional y medidas de atrofia.

Resultados: 256 pacientes; 67.6% mujeres, 182 remitentes-recurrentes, 57 secundarias progresivas y 17 primarias progresivas son estudiados, tiempo de evolución medio 12.45 años. 63 pacientes (24.6%) presentan CLC: 40 EMRR (22%), 21 EMSP (36.8%) y 2 EMPP (11.8%). Se realiza RM control al año en 19 pacientes, y a los 2 años en 8, persistiendo CLC en el 100% de los pacientes. La presencia de CLC no se correlaciona con la presencia de BOCIgG o IgM, el tratamiento, la presencia de brotes o progresión, el SDMT ni parámetros de volumetría cerebral, pero sí con la EDSS al año, 2 años y 5 años del inicio y EDSS en el momento de la RMN y con la carga lesional.

Conclusión: La CLC está presente en todas las formas de EM, siendo más frecuente en las formas secundarias progresivas. En nuestra experiencia la CLC es persistente a lo largo del tiempo. Desconocemos el significado de la CLC en EM, aunque podría ser un marcador de mayor discapacidad en los primeros años de la enfermedad.

SATURACIÓN DEL RECEPTOR DE LA ALFA4 INTEGRINA (CD49D) EN PACIENTES EN INTERVALO EXTENDIDO DE DOSIS DE NATALIZUMAB

Zhu, N. [1]; Presas Rodríguez, S. [2]; Tiniente Serra, A. [3]; Puñet Ortiz, J. [1]; Martínez Cáceres, E. [1]; 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 Inmunología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: La dosis estándar (DE) de Natalizumab (NTZ) /4semanas produce una saturación casi completa (> 80%) del receptor CD49d. Una menor saturación podría ser efectiva y disminuiría la incidencia de la leucoencefalopatía multifocal progresiva al mejorar la inmunovigilancia. Evaluar la efectividad del NTZ y la saturación del CD49d en pacientes en intervalo extendido de dosis (IED) /6semanas.

Material y métodos: Estudio descriptivo y prospectivo de pacientes que tras ≥ 13 administraciones de NTZ en DE pasaron a IED/6semanas. Parámetros clínicos y radiológicos: tasa anualizada de brotes (TAB), EDSS, lesiones nuevas en T2 y captantes de gadolinio (Gd+) en RM cerebral. Análisis de la saturación NADIR del CD49d mediante citometría de flujo en linfocitos TCD4 de sangre periférica. El protocolo fue aprobado por el comité de farmacología y todos los pacientes firmaron el consentimiento informado.

Resultados: 21 pacientes (61,9% mujeres); edad media 43,48±9,92 años; mediana de duración de la enfermedad 14,67±8,5 años. EDSS 4,15±1,39; TAB año previo 1,76 ± 0,83; RM cerebral: T1Gd+ (47,6%) y > 9 T2 lesiones (90,5%). Duración NTZ_DE 41,33±29.05 y NTZ_IED 34,24±20,33 meses. EL 95% de los pacientes mantuvieron libre de brotes (p=0,82). Durante el tratamiento con NTZ_DE y NTZ_IED respectivamente: TAB 0,0095±0,044 y 0,024±0,11 (p=0,65); EDSS 3,45±1,72 (P=0,95); 95% y 100% de los pacientes no tuvieron nuevas lesiones en T2 ni Gd+. La saturación NADIR del CD49d, analizada en 14 pacientes, fue de 62,03±11,44%.

Conclusión: NTZ_IED/6semanas mantiene la misma efectividad. Un nivel más bajo de saturación de CD49d no compromete el beneficio del NTZ.

CONECTIVIDAD DE LA RED POR DEFECTO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO PILOTO

Martínez Ginés, M.L. [1]; Álvarez Linera, J. [2]; García Martí, G. [3]; Sanz Requena, R. [3]; Martí Bonmati, L. [3]; García Domínguez, J.M. [1]; Cuello, J.P. [1]; Lozano Ros, A. [1]; Meldaña Rivera, A. [1]; Goicochea Briceño, H. [1]; Higueras Hernandez, Y. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Radiología. Hospital Ruber Internacional; 3. Servicio de Radiología. Clínica Quirón de Valencia, S.A.

Objetivos: Las desconexión cortico-subcortical consecuencia de la desmielinización en esclerosis múltiple (EM) influye en la conectividad cerebral. Estudiamos la red por defecto (RED) con resonancia magnética funcional (RS-fMRI) en cuatro regiones de interés en pacientes EM comparando con grupo control sano (CS).

Material y métodos: Se incluyen 37 pacientes con EM y 9 CS y se les realiza una RS-fMRI (Siemens Magnetom Prisma 3T) con una secuencia ecoplanar (EPI) (TR=2300 ms, TE=13 ms, FA=80º, 36 cortes contiguos, tamaño de vóxel 3.75 x 3.75 x 4.29 mm, NEX=1, número de dinámicos=215). Se realizó un control de calidad cualitativo y cuantitativo para confirmar la integridad de la señal hemodinámica. Se seleccionaron las 4 regiones de interés (ROI) de la RED: córtex cingulado posterior (CCP), córtex prefrontal medial (CPFM) y córtex parietal lateral bilateral (CPL). Se analiza con DPARSF y Matlab.

Resultados: Existen diferencias significativas en la actividad de la RED en EM frente a CS ($p<0.05$, filtro de agrupación (k) = 25 vóxels), presentando hipoactividad en EM frente a CS. La conectividad funcional entre las regiones anteriores (CPFM) y posteriores (CCP) mostró una clara disminución en el grupo EM en comparación a los CS.

Conclusión: Se objetivan diferencias en la conectividad del grupo de EM en comparación con CS relacionadas con una disminución de actividad de la RED en EM y con clara implicación de la conectividad funcional antero-posterior. Un aumento de muestra definiría este efecto en el futuro

LOS NUEVOS TRATAMIENTOS ORALES DESCIENDEN EL CAMBIO A TERAPIAS DE SEGUNDA LÍNEA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO CLÍNICO Y DE IMPACTO PRESUPUESTARIO RETROSPECTIVO DE 9 AÑOS DE DURACIÓN

Oterino Duran, A. [1]; Gómez, D. [2]; Toriello Suárez, M. [1]; Cantarero, D. [3]; Pérez Pereda, S. [1]; Blázquez Fernández, C. [3]; González Quintanilla, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Farmacia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Departamento de Economía. Facultad de Económicas

Objetivos: Analizar la persistencia de los fármacos modificadores de la enfermedad (FME) indicados en los últimos 9 años, las razones del cambio a 2ª línea y descripción del impacto presupuestario.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, unicéntrico. Prescripción electrónica desde 2009. Identificamos etapas enero 2009 a diciembre 2011, dic-2011 a may-2015, y may-2015 hasta feb-2018, marcados por aparición de fingolimod, DMF, teriflunomida. alemtuzumab. Estadísticos X2, Kaplan-Meyer (log-rank), y no paramétricos para comparación de medianas.

Resultados: Se prescribieron 535 tratamientos (142, 179, 214, respectivamente por etapas), a 338 pacientes. La mayoría de los interferones (IFN) se suspendieron, principalmente por ineficacia. En la tercera etapa, más el 80% permanecen activos, salvo DMF (69%) e IFN (29%). Se cambiaron a FME orales 17%, 24% y 35% respectivamente por etapas. Los cambios a 2ª línea descendieron desde 37% en la primera, hasta 12% en la 2ª y 9% en la tercera etapas. La evolución del gasto ha crecido linearmente un 20% los primeros 7 años, y un 15% los dos últimos años. Los nuevos FME orales fueron más persistentes que los inyectables (log-rank p=0,001).

Conclusión: Hemos observado que los FME orales y los de 2ª línea son más persistentes que los inyectables. El uso de IFN se asoció con mayor probabilidad de cambio a 2ª línea. La mayor persistencia de FME orales /TER, DMF) puede estar relacionada con el menor crecimiento del gasto farmacéutico.

CHITINASE-3-LIKE PROTEIN 1 PODRÍA SER UN PREDICTOR DE LA PROGRESIÓN DE LA DISCAPACIDAD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA

Pérez Miralles, F.C. [1]; Prefasi Gomar, D. [2]; García Merino, A. [3]; Gascón Giménez, F. [4]; Medrano, N. [2]; Castillo, J. [5]; Cubas, L. [5]; Alcalá Vicente, C. [1]; García Gil-Perotín, S. [1]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Departamento Médico. Roche Farma; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 5. Unitat de Neuroimmunologia Clínica. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe

Objetivos: El objetivo es evaluar la correlación entre los biomarcadores de LCR y la actividad de la enfermedad (física y cognitiva) en una cohorte de pacientes con esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP).

Material y métodos: Estudio multicéntrico y transversal realizado en una muestra de pacientes adultos con EMPP (criterios McDonald 2010). Se determinó las concentraciones de chitinasa-3-like protein 1 y 2 (CHI3L1 y CHI3L2) y de neurofilamentos de cadena ligera (NfL) en muestras de LCR almacenadas en el momento del diagnóstico y se correlacionaron con la progresión de la discapacidad medida por la Expanded Disability Status Scale (EDSS), 9-Hole-peg test (9HPT) y timed 25-foot walk test (T25-FW) y una evaluación cognitiva mediante la batería de Rao (BRNB).

Resultados: Se disponía de muestras en 25 de los 55 sujetos del estudio (edad media 57±9,4 años, 52% mujeres), con mediana de tiempo desde el diagnóstico a la EDSS basal de 3,5 años (RIC 1,2-6,4) y EDSS mediana al diagnóstico de 3,5 (RIC 2,5-4,5). Los niveles de CHI3L1 se asociaron a mayor EDSS basal (rho=0,490, p=0,013). Además, se observó una tendencia a una correlación negativa entre la CHI3L2 y la EDSS (rho=-0.366, p= 0.086). No se observaron otras correlaciones incluyendo los NfL.

Conclusión: Los niveles de CHI3L1 en LCR podrían ser un buen biomarcador de la progresión de la discapacidad en pacientes con EMPP. Los niveles de NfL en LCR no se correlacionaron con la evolución de la discapacidad en nuestra serie de pacientes con EMPP.

NIVELES DE ÁCIDOS GRASOS DE CADENA CORTA EN PLASMA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: CORRELACIÓN CON LA DISCAPACIDAD Y LA ACTIVACIÓN DEL SISTEMA INMUNITARIO

Pérez Pérez, S. [1]; Domínguez Mozo, M.I. [1]; Medina Heras, S. [2]; Villarrubia Migallón, N. [2]; García Martínez, M.Á. [1]; Costa Frossard, L. [3]; Álvarez Cermeño, J.C. [3]; Arroyo González, R. [4]; Villar Guimerans, L.M. [2]; Álvarez Lafuente, R. [1]

1. Servicio de Investigación. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid

Objetivos: Analizar los niveles de ácidos grasos de cadena corta (AGCC) – acetato, propionato y butirato – en plasma de pacientes con esclerosis múltiple (EM) y controles sanos (CS). Estudiar su posible relación con la clínica de la enfermedad y las poblaciones inmunitarias.

Material y métodos: Se incluyeron 97 pacientes de EM (estratificándolos según su EDSS, 50 con EDSS<1.5 y 47 con EDSS>5.0) y 55 CS. Se recogieron muestras de plasma para analizar los AGCC mediante espectrometría de masas y células de sangre periférica para estudiar las poblaciones inmunitarias mediante citometría de flujo.

Resultados: Los niveles de acetato fueron más elevados en pacientes que en CS (p=0.002). Los pacientes con EDSS>5.0 presentaron niveles significativamente superiores a los pacientes con EDSS<1.5 (p=0.02) y a los CS (p=1.79e-4), con una correlación entre discapacidad y niveles de acetato (r=0.406;p=4.09e-5). En los pacientes, encontramos correlación entre los tres AGCC (propionato-acetato: r=0.443;p=6.81e-6; butirato-acetato: r=0.315;p=0.002; propionato-butirato: r=0.715;p=3.82e-16). Las principales relaciones con el sistema inmunitario en pacientes se obtuvieron entre el acetato y las células T-naïve (r=-0.550;p=0.001) y las T CD8+IL-17+ ((r=0.556;p=0.001). En CS no encontramos estas asociaciones, pero sí descenso de células B (r=-0.773;p=4.43e-4) y aumento de monocitos (r=0.613;p=0.001).

Conclusión: Los niveles de acetato son mayores en pacientes de EM que en CS, existiendo una correlación con la discapacidad de los pacientes. Además, niveles elevados de acetato parecen activar la respuesta Th17 en los pacientes. Se requieren estudios futuros para elucidar los mecanismos que subyacen a la participación de los AGCC en la enfermedad.

ANÁLISIS DE NEUROFILAMENTOS DURANTE EL EMBARAZO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO PROSPECTIVO COMPARATIVO

Cuello, J.P. [1]; Martinez Ginés, M.L. [1]; Lozano Ros, A. [1]; Romero Delgado, F. [1]; Garcia Dominguez, J.M. [1]; Higueras, Y. [1]; Meldaña Rivera, A. [1]; Goicoechea Briceño, H. [1]; Garcia-Tizón Larroca, S. [1]; de-Leon Luis, J. [1]; Ortega Abad, V. [1]; Perez Perez, S. [1]; Dominguez Mozo, M.I. [1]; Alvarez Lafuente, R. [1]; Medina Heras, S. [1]; Fernandez Velasco, J.I. [1]; Tejeda Valverde, A. [1]; de Andrés, C. [1]; Kulhe, J. [2]; Michalak, Z. [3]; Barro, C. [3]; Villar Guimerans, L.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 2. Research. University Hospital Basel; 3. Research. University of Basel

Objetivos: En esclerosis múltiple (EM), la tasa anualizada de brotes (TAB) se reduce durante el embarazo, aumentando temporalmente en el puerperio. Las cadenas ligeras de neurofilamentos (NfL) son un biomarcador de lesión neuroaxonal. Objetivo: analizar prospectivamente los sNfL durante el embarazo y puerperio en pacientes con EM y controles sanos.

Material y métodos: Estudio prospectivo, comparativo. Evaluamos sNfL en el primer (1T), tercer trimestre (3T) y puerperio (P), en una cohorte de pacientes con EM embarazadas (EM-E), entre 2007-2017. Dos grupos control: pacientes EM no embarazadas (EM-NE) y mujeres sanas (CS). sNfL se midió mediante técnica específica (Simoa), en Suiza. Se realizó un análisis descriptivo y multivariable. Resultados se expresan por mediana y rango intercuartilico 25% -75%.

Resultados: Obtuvimos sNfL en 36 EM-E, 24 EM-NE y 20 CS. Grupo EM-E: 8 tuvieron brotes durante el embarazo (EM-E-B) y 28 no (EM-E-NB). Niveles sNfL grupo EM-E-B: 15,5pg/ml (13,3-32,45) en 1T; 21,9pg/ml (12,7-29,6) en 3T y 17,4pg/ml(12,1-29,3) en P. Grupo EM-E-NB: 12,1pg/ml (8,55- 19,15) en 1T, 12,6pg/ml (8,4-18,5) en 3T y 13,6pg/ml (11,6-21,7) en P. Niveles sNfL en CS: 7,8pg/ml (4,9-10,1) en 1ºT; 13,3pg/ml (6,5- 15,6) en 3ºT y 10,8pg/ml (6,7-12,9) en P. Niveles sNfL en EM-NE 21,8pg/ml (13,75-44,2). En pacientes EM-E-NB, sus niveles sNfL no mostraron diferencias con el grupo CS (p: 0,69). En caso de brote, los niveles fueron similares al grupo EM-NE (p: 0,51).

Conclusión: Nuestros datos confirman que durante el embarazo las fluctuaciones clínicas se correlacionan con los niveles de sNfL. Los niveles de sNfL aumentan durante el embarazo también en grupo CS.

BENEFICIOS DE ALEMTUZUMAB EN PACIENTES PREVIAMENTE TRATADOS CON FINGOLIMOD

Oterino Duran, A. [1]; López Real, S. [2]; García-Pelayo Rodriguez, A. [2]; Llaneza González, M.Á. [3]; Álvarez Rodriguez, E. [4]; Rodríguez Regal, A. [5]; Alvarez Fernandez, L. [6]; Solar Sánchez, D.M. [7]; Pato Pato, A. [8]; Prieto González, J.M. [9]; García Bargo, M.D. [10]; Peña Martínez, J. [11]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 3. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ferrol; 4. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario Alvaro Cunqueiro de Vigo; 5. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario de Pontevedra; 6. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 8. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 9. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 10. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense; 11. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos: Analizar efectividad y seguridad de Alemtuzumab en pacientes previamente tratados con Fingolimod.

Material y métodos: Se incluyeron 43 pacientes previamente tratados con Fingolimod y que habían realizado dos cursos de tratamiento con Alemtuzumab. El 70% de pacientes fueron mujeres. Edad media en el momento de la primera infusión fue 40.7±8.12 años (mediana=40.0 años). Tiempo medio de evolución de la enfermedad: 15.9±6.04 años (mediana= 15.6 años). Número de tratamientos previos: 3.2±1.27 (mediana= 3.0). Mediana de la tasa anualizada de brotes (TAB) basal: 1.00. Mediana de puntuación de EDSS basal: 3.75. Principal motivo (88%) de cambio a Alemtuzumab fue la falta de efectividad del tratamiento con Fingolimod.

Resultados: Tras 12 meses de tratamiento se observó una reducción de la TAB media de 1.28±0.83 a 0.14±0.35 ($p<0.001$; RRR 89%) y de la puntuación media de EDSS de 3.73±1.56 a 3.70±1.77 (n.s.) (n=43). Desde el punto de vista radiológico, al año de tratamiento se constató una reducción del porcentaje de pacientes con lesiones captantes de gadolinio en resonancia magnética (RM) desde un 52% a un 4% (n=23), y sólo 12% de pacientes presentaba nuevas lesiones en T2 (n=25). El 58% de pacientes (n=43) presentaron infecciones, de las cuales el 65% fueron infecciones del tracto urinario (ITU). Sólo hubo infecciones graves en 5% de pacientes (2 ITUs y 1 listeria). Únicamente 3 pacientes (7%) desarrollaron enfermedad tiroidea (leve-moderada).

Conclusión: En nuestra experiencia, Alemtuzumab presenta una clara superioridad sobre Fingolimod en la reducción de la TAB y mejoría de parámetros de RM.

VALOR DE LOS NIVELES DE LINFOCITOS B Y LINFOCITOS B MEMORIA EN LA IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES RESPONDEDORES A TRATAMIENTOS INMUNOMODULADORES EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Quintana Camps, E. [1]; Torras Rovira, N. [2]; Muñoz San Martín, M. [2]; Tomàs Roig, J. [2]; Celarain Sanz, N. [2]; Gómez Aguilar, I. [2]; Perkal Rug, H.D. [3]; Robles, R. [2]; Ramió-Torrentà, L. [2]

1. Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI); 2. Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI), Hospital Universitario Dr. Josep Trueta; 3. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: El objetivo de este trabajo es cuantificar los niveles basales de linfocitos B y B memoria y estudiar su relación con la respuesta a tratamientos inmunomoduladores.

Material y métodos: Los niveles de linfocitos B (CD45+CD19+) y B memoria (CD45+CD19+CD27+CD38-) han sido cuantificados en 28 individuos (11 controles y 17 pacientes con EM), en muestras

previamente congeladas de células mononucleadas de sangre periférica (PBMC) mediante citometría de flujo en el equipo ACURI-C6 (BD Bioscience). Los resultados se muestran como porcentaje de linfocitos B y B memoria del total de PBMC, y se han analizado mediante el test U-Mann Whitney.

Resultados: En el momento del diagnóstico no se observan diferencias en el porcentaje de linfocitos B (p=0.404) ni de B memoria (p=0.860) entre pacientes y controles. Seguidamente, los pacientes se clasificaron entre respondedores a tratamientos de moderada eficacia (TME) o pacientes que recibieron un tratamiento de alta eficacia (TAE) como primer tratamiento para la EM. Niveles menores de linfocitos B [TME: mediana 7.6 (RIC: 4.0) versus TAE: mediana 4.3 (RIC: 2.1); p=0.056] y de linfocitos B memoria [TME: mediana 3.1 (RIC: 2.1) versus TAE: mediana 1.8 (RIC: 0.9); p=0.046] se observaron en pacientes con TAE desde el inicio de la enfermedad.

Conclusión: Los resultados muestran ligeras diferencias en los niveles de linfocitos y linfocitos B memoria entre pacientes con distinta aproximación terapéutica, sugiriendo un valor predictivo de dichos niveles. El tamaño muestral reducido y los valores próximos al nivel de significación hacen necesarios nuevos estudios para confirmar estos resultados preliminares

EVALUACIÓN DEL RECEPTOR SOLUBLE DE IFNß (SIFNAR2) COMO BIOMARCADOR DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON IFNß EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Oliver Martos, B. [1]; Hurtado, I. [2]; Pinto Medel, M.J. [2]; Alonso, A. [3]; Rodriguez Bada, J.L. [2]; Urbaneja Romero, P. [2]; Leyva Fernandez, L. [2]; Fernández Fernández, Ó. [2]

1. Unidad de Gestión Clínica de Neurociencias. Instituto de Biomedicina de Málaga (IBIMA). Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. UGC Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga-IBIMA; 3. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga-IBIMA

Objetivos: Existe la necesidad clínica de identificar biomarcadores de respuesta al tratamiento con IFNb. El receptor soluble de IFNb (sIFNAR2) se genera por procesamiento alternativo y puede modular la actividad del IFNb endógeno y del administrado como tratamiento. Nuestro objetivo es evaluar los niveles de sIFNAR2 como biomarcador de respuesta a IFNb.

Material y métodos: El estudio longitudinal incluyó 51 pacientes con EM (basal, 6 y 12 meses después del inicio del tratamiento con IFNß) clasificados como respondedores (R) y no respondedores (NR). Además, se analizaron 12 pacientes en brote y en remisión, 143 pacientes RR, 43 PS y 12 PP. La cuantificación de sIFNAR2 se realizó mediante ELISA desarrollado y validado en nuestro laboratorio.

Resultados: A nivel basal, los no respondedores mostraron niveles de sIFNAR2 significativamente inferiores a los respondedores (p= 0,026). El análisis de regresión logística mostró que los pacientes con niveles basales de sIFNAR2 inferiores a 43.2ug tienen un OR de 5.1 (p =0.012 IC[1.42-18.25]) de ser NR al tratamiento con IFNb, ajustado por sexo y edad. Además, se observaron niveles elevados de sIFNAR2 durante el brote en comparación con el mismo paciente en remisión (p = 0,002). Las formas PP mostraron niveles elevados de sIFNAR2 en comparación con RR y SP (p=0.042, p=0.010).

Conclusión: Los niveles basales de sIFNAR2 son un valor predictivo de la respuesta al tratamiento con IFNb y podrían tener aplicabilidad clínica en el momento de decidir el tratamiento. sIFNAR2 podría estar involucrado en la patogénesis de la EM y el tratamiento con IFNb podría modular sus niveles.

DESARROLLO Y VALIDACIÓN DE UNA ESCALA ELECTRÓNICA BREVE PARA LA DETECCIÓN DE DETERIORO COGNITIVO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE (E-SCI-MS)

Meca Lallana, J.E. [1]; Prieto González, J.M. [2]; Jimenez Veiga, J. [3]; Carreon Guarnizo, E. [3]; Jimenez Martin, I. [2]; Sistiaga Berrondo, A. [4]; Carles Dies, R. [5]; Hernández Clares, R. [3]; García Molina, E. [5]; Cerdán Sánchez, M. [1]; Costa Arpín, E. [2]; Iniesta Martínez, F. [1]; Croitoru, I. [4]; Castillo Triviño, T. [4]; Cabrera Maqueda, J.M. [5]; Fuentes Rumi, L. [5]; Olascoaga Urtaza, 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 Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Aunque la prevalencia de deterioro cognitivo (DC) entre pacientes con esclerosis múltiple (EM) es elevado, su diagnóstico es tardío por la dificultad para detectarlo en la práctica clínica (PC). La escala e-SCI-MS es una herramienta electrónica autoaplicable de fácil y breve ejecución, que consiste en el emparejamiento de 10 pares de pictogramas, elaborada para la detección de DC en pacientes con EM durante la PC. Objetivo:Validar la escala e-SCI-MS para detectar DC entre pacientes con EM.

Material y métodos: Estudio observacional y transversal en pacientes con EM (McDonald 2010), puntuación EDSS≤6.5 y sin depresión (escala BDI-II). Visita única con aplicación de las escalas BRB-N ("gold standard"), BDI-II y e-SCI-MS que se puntuó en función de dos variables: aciertos en el emparejamiento de los pictogramas (más puntuación, menos DC) y tiempo en el emparejamiento de los pictogramas (más segundos, más DC). Se estudian la sensibilidad, especificidad y fiabilidad test-retest.

Resultados: 194 pacientes (59% mujeres) procedentes de 3 centros hospitalarios españoles. Edad media (DE): 42(9) años, tiempo medio evolución EM: 10(7) años, 90% EM recurrente-remitente, EDSS medio (rango intercuartil): 2.0 (1.0-3.5). Según la escala BRB-N el 27% de los pacientes presentaban DC. Para un punto de corte de 60 segundos en la variable tiempo, la escala e-SCI-MS mostró una sensibilidad del 75% y una especificidad de 51% para la detección de DC.

Conclusión: La escala e-SCI-MS muestra buenas propiedades psicométricas para la detección de DC en pacientes con EM. Una vez detectado mediante este test de "screening", el DC deberá ser confirmado con las baterías diagnósticas apropiadas.

Enfermedades Desmielinizantes IV

ESTIMULACIÓN COGNITIVA PRESENCIAL Y TELEMÁTICA EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Guijarro Castro, C. [1]; Cerezo García, M. [2]; Laredo, M.J. [2]; Caminero Rodríguez, A.B. [3]; Pérez Molina, I. [4]; Aladro Benito, Y. [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

Objetivos: El deterioro cognitivo (DC) afecta al 40-65% de los pacientes con esclerosis múltiple (EM). Aunque la estimulación cognitiva (EC) ha demostrado eficacia en la atención y la memoria, no hay pruebas suficientes para generar guías de práctica clínica. La estimulación cognitiva telemática (ECT) reduce los costos e interfiere menos en las actividades diarias del paciente. Hemos analizado la eficacia de la estimulación cognitiva mixta (ECT y presencial) en el DC de pacientes con EM remitente-recidivante (EMRR).

Material y métodos: Estudio longitudinal, prospectivo, aleatorizado y controlado en una cohorte de pacientes con EMRR (criterios Mc-Donald 2010), con EDSS > 6.0, estado minimental >26, Cuestionario de cribado neuropsicológico de Esclerosis Múltiple (MSNQ)> 27 y / o símbolo Digit Modality Test (SDMT) <42 (puntaje bruto). Dos grupos fueron diferenciados: con EC y sin EC. La EC fue específica de la tarea (velocidad de procesamiento (VP), memoria, atención y funciones ejecutivas) y se dieron 24 sesiones de ECT y 12 sesiones presenciales. Todos los pacientes fueron evaluados al principio y 3 meses después del tratamiento, con una batería neuropsicológica extensa.

Resultados: 51 pacientes se incluyeron, 34 recibieron EC y 16 no. La EC mejoró el rendimiento en casi todas las funciones cognitivas intragrupo, en comparación con los controles. Sólo el efecto permanece en VP (P = 0.023) y en la memoria episódica (curva de aprendizaje, p = 0.027).

Conclusión: La EC mixta mostró en nuestros pacientes una excelente adherencia al programa informático y un claro beneficio a corto plazo en velocidad de procesamiento y memoria episódica.

PATRONES DE EXPRESIÓN GÉNICA DIFERENCIAL ENTRE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RESPONDEDORES Y NO RESPONDEDORES AL IFN- BETA MEDIANTE ANÁLISIS POR MICROARRAY

Leyva Fernández, L. [1]; Hurtado Guerrero, I. [2]; Pinto Medel, M.J. [2]; Alonso Torres, A. [2]; Ortega Pinazo, J. [2]; Reyes Garrido, V. [2]; Oliver Martos, B. [2]; Fernández Fernández, Ó. [2]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. UGC Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga-IBIMA

Objetivos: Evaluamos los efectos del tratamiento con IFN-beta in vivo a corto plazo en un grupo de pacientes respondedores (R) y no respondedores (NR) al IFNb, para buscar patrones específicos de expresión génica asociados con la respuesta terapéutica.

Material y métodos: Se analizó la expresión génica en 9 pacientes con EMRR tratados con IFNb, cuya respuesta terapéutica se clasificó por la actividad clínica y radiológica durante el primer año de tratamiento. Las muestras sanguíneas se obtuvieron antes, y a las 4, 12 y 24h tras la administración del IFNb. Se usó el microarray de expresión Sureprint G3 humano. Se reclutó una cohorte de validación con EM de inicio en brotes y con los mismos criterios de respuesta al IFNb para replicar los resultados por PCR a tiempo real. El análisis estadístico se realizó con Bioconductor, R y SPSS.

Resultados: Se comparó la expresión de cada gen, en cada tiempo, entre R y NR, mediante el análisis de Rank Product. Los R sobreexpresaban 28 genes: 17 de ellos basalmente y 11 tras la administración del IFNb. Los NR sobreexpresaban 69 genes: 19 de ellos basalmente y 50 tras la administración del fármaco. Actualmente estamos replicando un panel de 16 DEG por PCR a tiempo real.

Conclusión: Existen diferencias transcripcionales entre R y NR al IFNb, basalmente y en el corto plazo tras la administración sistémica del fármaco. Estos hallazgos pueden ayudarnos a entender mejor los mecanismos de acción del IFNb y, de replicarse, podría usarse un panel de genes diferencialmente expresados como biomarcador de respuesta al IFNb

COMORBILIDAD VASCULAR EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Morales Hernández, C. [1]; Pérez Hernández, Á. [1]; Sentís Ramos, R.D. [1]; Bermúdez Hernández, M. [2]; Hernández Pérez, M.Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: Los factores de riesgo vascular en la esclerosis múltiple (EM) pueden influir en la progresión de la enfermedad y el grado de discapacidad que ésta genera y su epidemiología en la EM está poco estudiada en nuestro medio. El objetivo de este estudio es analizar la frecuencia de los factores de riesgo vasculares en una muestra de pacientes con EM.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo trasversal de una muestra de 100 pacientes con Esclerosis Múltiple procedentes de la Unidad de Esclerosis Múltiple de nuestro hospital. Las variables fueron la tensión arterial, perfil lipídico, glucemia, ácido úrico, hábitos tóxicos, actividad física, enfermedad vascular periférica y enfermedad cardiológica previa mediante la realización de una encuesta y revisión analítica. Se analizó la frecuencia de cada uno de dichos factores de riesgo.

Resultados: El 77% de la muestra eran mujeres y el 23% varones. La media de edad fue de 47 años y de IMC, 23,87. Los factores de riesgo más frecuentes fueron: La dislipemia (25%), hipertensión arterial (15%) y diabetes (3%). En cuanto al alcoholismo, el 50% eran abstemios, 46% consumidores leves, 2% moderados y 2% graves. La actividad física: 19% inactivos, 27% parcialmente activos y 54%

activos. Enfermedad cardiaca previa (2 % cardiopatía isquémica, 5% arritmias), enfermedad periférica vascular (17% varices, 2% trombosis venosa, 2% claudicación intermitente) y ácido úrico (27% con valores por debajo de la normalidad).

Conclusión: Los factores de riesgo vascular como la dislipemia y la hipertensión se presentan con frecuencias elevadas en la población de EM de la muestra estudiada.

EXPERIENCIA CON ALEMTUZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

Gascón Giménez, F. [1]; Alcala Vicente, C. [2]; Navarro Cantó, L. [3]; Domínguez Morán, J.A. [1]; Pérez Miralles, F.C. [2]; Berenguer Ruíz, L. [4]; Belenguer Benavides, A. [5]; Mallada Frechín, J. [6]; Pérez Carmona, N. [4]; Landete Pascual, L. [7]; Carcelén Gadea, M. [8]; López Muñoz, P. [9]; Gil Perotín, S. [2]; Mateo Casas, M. [5]; Quintanilla Bordás, C. [8]; Coret Ferrer, F. [1]; Casanova Estruch, B. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 4. Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa; 5. Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló; 6. Servicio de Neurología. Hospital General de Elda-Virgen de la Salud; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 8. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 9. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad de Alemtuzumab en pacientes con Esclerosis Múltiple en la práctica clínica.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo del uso de Alemtuzumab en EMRR en 9 centros de la Comunidad Valenciana.

Resultados: 113 pacientes con EMRR (81 mujeres, edad media 36 años, EDSS mediana 3 RIQ 2-4, BOC IgG+ 88.4%, BOC IgM+ 51.3%, número medio de tratamiento previos 2.12) han recibido tratamiento con Alemtuzumab con un tiempo medio de seguimiento de 18.5 meses (mínimo 6, máximo 41). 30 pacientes un ciclo, 80 dos ciclos, y 3 pacientes tres ciclos. Tratamiento previo: 11.5% naives, 27.4% primera línea y 61.1% segunda línea. Tras alemtuzumab se produce una reducción del 96.2% de la tasa anualizada de brotes (1.32 vs 0.05, $p<0.001$), del 89.5% del número de pacientes con brotes (86 vs 12, $p<0.001$), y del 85.7% y 92% del número de pacientes con lesiones captantes en RM (CEL) al año y 2 años respectivamente ($p<0.001$). La EDSS mejora en 59.2% y permanece igual en 31.6%. Seis pacientes progresan tras alemtuzumab. Un 85.3% presentaron reacciones a la infusión, 44% infecciones (mayoría leves) y 17.1% autoinmunidad (14 pacientes alteraciones tiroideas, 1 PTI, 1 autoinmunidad SNC, 1 neutropenia y 2 alopecia). Alemtuzumab se ha retirado en 7 pacientes (6.3%): 2 por actividad, 1 por progresión y 4 por efectos adversos.

Conclusión: En nuestra experiencia Alemtuzumab es eficaz en el control de la actividad clínico-radiológica de la enfermedad, produciendo estabilización o mejoría de la EDSS en la mayoría de los casos, con un perfil de seguridad conocido.

COMPARACIÓN DE LA PRECISIÓN DIAGNÓSTICA DE LOS CRITERIOS DE MCDONALD-2010 Y MCDONALD-2017 EN PREDECIR CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE CLÍNICAMENTE DEFINIDA (EMCD) EN PACIENTES CON SCA

Lamas Pérez, R.; Baena Palomino, P.; Casado Chocán, J.L.; Uclés Sánchez, A.J.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Recientemente se ha publicado la última revisión de los criterios diagnósticos de EM remitente-recurrente (EMRR) que incorpora como novedades: 1) inclusión de lesiones corticales y sintomáticas en la evaluación de diseminación espacial (DE);y 2) demostración de diseminación temporal(DT) mediante detección simultanea de lesiones captantes/no captantes de gadolinio(sintomáticas o no) y/o de bandas oligoclonales(BOC) de IgG en líquido cefalorraquídeo(LCR). Nuestro objetivo es evaluar la precisión diagnóstica, en predecir la conversión EMCD, de los criterios-McDonald-2017 respecto a los de McDonald-2010 en pacientes con SCA.

Material y métodos: Criterios de inclusión:1) pacientes con SCA (desde 2008);2) examen de LCR, RM craneal-medular en los primeros 2 meses;3) seguimiento mínimo de 24 meses.

Resultados: Incluimos 105 pacientes, 74(70.5%) mujeres, con edad media de inicio de 34 años. Tras un tiempo medio de seguimiento de 56 meses, 43 pacientes (41%) convirtieron a EMCD. En el examen inicial, según criterios-McDonald-2010, 64(61%) pacientes cumplían DE, 16(15.2%) DT y, 13(12.4%) DE+DT. Según criterios-McDonald-2017, 69(65.7%) pacientes cumplían DE, 68(64.8%) DT y, 57(54.3%) DE+DT. La sensibilidad(S), especificidad(E), valor predictivo positivo(VPP) y negativo(VPN) para el cumplimiento de DE+DT, según McDonald-2010 y McDonald-2017, fueron respectivamente: S:25.6% y 74.4%;E:96.8% y 59.7%;VPP:84.6% y 56.1%;VPN:65.2% y 77.1%. Los pacientes que cumplían DE+DT, según ambos criterios, tuvieron alto riesgo de desarrollar EMCD (hazard ratio:5.29 y 3.06 respectivamente,$p<0.001$).

Conclusión: Los criterios de DE+DT de McDonald-2017, mediante pruebas-complementarias, tienen una S muy superior que la de McDonald-2010, a expensas fundamentalmente de la mejora de los criterios-DT con la inclusión de BOC y lesiones sintomáticas. El valor intermedio de su E se explica por el inicio de tratamientos modificadores de la enfermedad antes del 2º brote.

INMUNOGENICIDAD POST-VACUNACIÓN FRENTE A LA HEPATITIS B EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO INMUNOMODULADOR

Gea Rispal, M. [1]; Presas Rodriguez, S. [1]; Martín Aguilar, L. [1]; Paré Curell, M. [1]; Esteve Pardo, M. [2]; Casas Garcia, I. [3]; Montané Esteva, E. [3]; Ramo Tello, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Medicina. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: La vacuna frente a la Hepatitis B (HB) induce concentraciones protectoras de anticuerpos de superficie HB (anti-HBs) en más del 90% de los adultos sanos < 40 años. Los pacientes con Esclerosis Múltiple (EM) corren el riesgo de perder estos títulos protectores bajo tratamiento con inmunomoduladores (INM). Objetivo: estudiar si los pacientes con EM bajo INM mantienen títulos protectores de anti-HBs ≥10 mUI/ml.

Material y métodos: Estudio observacional unicéntrico, transversal y retrospectivo. Criterios de inclusión: EMRR> 18 años con respuesta positiva a la vacuna HB y con al menos 6 meses de tratamiento después de la vacunación. Variable principal: porcentaje de pacientes que mantiene respuesta positiva a la vacuna tras ≥6 meses de tratamiento. Variables secundarias: demográficas y clínicas para la EM. Análisis estadístico: descriptivo. Aprobado por el comité de ética del hospital, los pacientes firmaron el consentimiento informado.

Resultados: 15 pacientes. 73% mujeres, edad 36 +/- 7.8 años; tiempo desde el diagnóstico 4 años (1-15); EDSS 2.7 +/- 1.5. Tratamiento a la inclusión: dimetilfumarato 46.7%, alemtuzumab 20%, fingolimod 20%, natalizumab 13.3%. 40% habían recibido una media de 2 tratamientos (1-7). El 53% había sido vacunados previamente y mostraban títulos anti-HBs positivos. El 47% tenía títulos anti-HBs < 10 mUI/ml y recibieron al menos 1 dosis de vacuna antes del inicio del tratamiento. Todos los pacientes mantuvieron títulos anti-HBs ≥10 mUI/ml después de un promedio de 10 meses (6-37) de tratamiento.

Conclusión: Los pacientes con EM mantienen los niveles de seroconversión después de la vacunación frente a la HB a pesar del tratamiento con inmunomoduladores.

EXPOSICIÓN A FÁRMACOS MODIFICADORES DE LA ENFERMEDAD DURANTE EL EMBARAZO EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO PROSPECTIVO COMPARATIVO

Cuello, J.P.; Salgado Cámara, P.; Lozano Ros, A.; Garcia Dominguez, J.M.; Goicoechea Briceño, H.; Higueras, Y.; Romero Delgado, F.; Garcia-Tizón Larroca, S.; Leon Luis, J.; Meldaña Rivera, A.; de Andrés, C.; Mas Serrano, M.; Ortega Abad, V.; Martinez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Ningún fármaco modificador de la enfermedad (FME) tiene indicación durante el embarazo. La exposición fetal a FME conlleva distintos grados de riesgo, que dependen del tipo de fármaco y el tiempo de exposición. El objetivo del presente estudio es analizar los resultados clínicos y obstétricos de pacientes con EM (pEM) expuestas a FME durante el embarazo, y compararlo con pEM embarazadas no expuestas, y un grupo control de mujeres embarazadas sanas.

Material y métodos: Estudio observacional, longitudinal, prospectivo. Se analizaron los datos globales de una cohorte de pEM, embarazadas entre 2007-2017. Se las evaluó prospectivamente durante el embarazo y posparto. Se analizaron los datos clínicos e historial reproductivo. Grupo control: embarazadas sanas, reclutadas de nuestro centro.

Resultados: Obtuvimos 68 embarazos en 58 pEM. Control: 56 mujeres sanas. Grupo EM expuestas a FME durante embarazo (EM-E-FME): 13, 30% con antecedentes abortos. Resultados obstétricos: bajo peso al nacer: 2, parto pretérmino 0. Grupo EM no expuestas FME (EM-NE-FME): 55. Fecundación asistida 7 (37%). 22 (40%) suspendieron FME previo embarazo, 33 (60%) naïve. Bajo peso al nacer 5 (9%) y pretérmino 7 (12%). Grupo control sano: 56 mujeres, antecedentes abortos 14 (25%), FIV 3 (5%). Bajo peso al nacer 6 (11%), parto pretérmino 6 (11%). No hubo diferencias en brotes durante el embarazo-puerperio entre pEM. No hubo diferencias en peso al nacer, tiempo gestación, parto-cesárea. No hubo mayor morbilidad obstétrica en expuestas a FME.

Conclusión: No hubo diferencias significativas en las variables clínicas y obstétricas analizadas entre embarazadas expuestas a FME, no expuestas y embarazadas sanas.

ASOCIACIÓN ENTRE DEPRESIÓN Y ESCALA DE FATIGA COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Córdova Infantes, M.D.R. [1]; Querol Pascual, M.R. [1]; González Plata, A. [1]; Hariramani Ramchandani, R. [1]; Martínez Acevedo, M. [1]; García Nogales, A. [2]; Aguirre Sánchez, J.J. [1]; Vaz Leal, F. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz; 2. Catedrático. Área de Estadística e I.O. Universidad de Extremadura; 3. Servicio de Psiquiatría. ESM CS Valdepasillas

Objetivos: Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) suelen referir con frecuencia quejas cognitivas, presentando entre el 45-65% de los pacientes datos objetivos de déficit cognitivos. Estas alteraciones cognitivas tienen un importante impacto en la calidad de vida de los pacientes, afectando a la concentración, motivación y humor. Estudiamos la relación entre fatiga y la depresión en pacientes con esclerosis múltiple.

Material y métodos: Realizamos un estudio transversal con muestreo de conveniencia en pacientes de una consulta especializada de esclerosis múltiple. Recogemos datos sociodemográficos, formas clínicas y escala EDSS. Se les evalúa con la Escala de Hamilton de depresión (EHD), Escala de Severidad de Fatiga (ESF) y la Escala de Impacto de Fatiga (EIF) con sus subescalas cognitiva (EIFc), física (EIFf) y social (EIFs). Para el análisis utilizamos modelos de regresión lineal mediante el programa estadístico SPSS.

Resultados: N=103. Edad media 43,24 (DE 11,82) años. 69% mujeres; 77% presentan una forma EMRR. Mediana de EDSS de 3 con IQR (1-4,5). Sin estudios 43,69%. Test de Halmilton con mediana 3 IQR (1- 6). La fatiga estaba presente en 67% según ESF. En la EIFC, la mediana fue de 13 IQR(10-40). Entre los resultados, obtenemos una asociación entre la depresión y EIFc con una $R2 = 0.238$ (IC95%: 0,546-1,142), $p<0.001$, explicando 23.8% de la variabilidad de la subescala cognitiva de la escala de fatiga se debe a la depresión. En la asociación con las subescalas social y física no obtenemos una asociación estadísticamente significativa.

Conclusión: La depresión puede determinar la presencia de la fatiga cognitiva en los pacientes con esclerosis múltiple.

ELEVADA EFICACIA Y PERSISTENCIA DE TERIFLUNOMIDA EN PRÁCTICA CLÍNCIA REAL: ESTUDIO RETROSPECTIVO Y MULTICÉNTRICO A 3 AÑOS

González Quintanilla, V. [1]; Villafani, J. [2]; Oliva, P. [2]; Suarez, R. [3]; Solar,

D.M. [3]; Fernández Uría, D. [3]; Pérez, D. [4]; Lara, L. [5]; Hernandez, L. [5]; Ares, A. [5]; Rodriguez, E. [5]; Oterino Duran, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 4. Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo; 5. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Existen escasos estudios de práctica clínica real con Teriflunomida (TER). En algunos, las características basales de los pacientes difieren de los estudios pivotales mostrando resultados peores de los esperados. Objetivo: Analizar la eficacia y tolerabilidad de TER respecto a los tratamientos modificadores de la enfermedad previos en práctica clínica real.

Material y métodos: Se recogieron retrospectivamente datos clínicos y radiológicos de 6 hospitales españoles. La estadística descriptiva y las comparaciones se realizaron con test de Wilconxon para variables numéricas y $\chi 2$ para categóricas. Se aplicaron modelos de regresión logística corrigiendo las variables de confusión.

Resultados: 327 pacientes (edad media 46.2±11.2años, duración de la enfermedad 9.6±8.3años) en tratamiento con TER entre Diciembre 2014 y Marzo 2018 fueron analizados. 311 presentaban formas remitentes-recurrentes (95,1%) y 16 progresivas. 303 pacientes cumplieron al menos 1 año de tratamiento, 2 años 168 y 3 años 19. La mayoría (n=215, 65,7%) habían recibido tratamientos previos, los cambios fueron por efectos adversos (EA) 65% o ineficacia (21%). La tasa anualizada de brotes (TAB) se redujo (basal TAB=0,80±0.7; 1año TAB=0,21±0.5; p< 0,0001), 2 años TAB=0,17±0.4 (n=168; p < 0,0001), y 3años TAB=0,11±0.4 (n=19;p< 0,05). No existieron diferencias en puntuación EDSS en año 1 (media=1,90±1.0), año 2 (media=2,15±1,5), y año 3 (media=2,29±1.5). Se redujeron significativamente las lesiones activas (p<0,05). Abandonaron el tratamiento 49 pacientes (20,4%), el 41% por ineficacia y 41% por EA.

Conclusión: En práctica clínica real, TER ha demostrado eficacia, alta tasa de persistencia y seguridad siendo una opción adecuada tanto en pacientes naïve como en pacientes que provienen de otros tratamientos.

SÍNDROME DE REACTIVACIÓN DE LA ACTIVIDAD INFLAMATORIA TRAS EL CESE DE FINGOLIMOD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Calle Calle, R. [1]; Romero Villarrubia, A. [2]; Triguero Cueva, L. [2]; Arnal García, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada

Objetivos: Fingolimod es un agonista del receptor de la esfingosina-1-fosfato utilizado como tratamiento modificador en la Esclerosis Múltiple (EM) recurrente remitente, produciendo un secuestro de linfocitos en tejidos linfoides secundarios, que condiciona menor infiltración de estas células en el sistema nervioso central. Nuestro objetivo es estudiar la prevalencia de reactivación tras la interrupción de Fingolimod en una cohorte de 28 pacientes con EM.

Material y métodos: Describimos 4 casos de una serie de 28 pacientes, que experimentaron reactivación de la actividad inflamatoria tras retirada de Fingolimod.

Resultados: 4/4 mujeres; edad media de 28,5 años; intervalo de tiempo desde la supresión de Fingolimod hasta la aparición del rebote de entre 2 semanas y 4.5 meses; motivo del cese del tratamiento en 2/4 por deseo gestacional, 1/4 por embarazo y 1/4 por ineficacia. RM: 2/4 lesiones pseudotumorales, 2/4 incremento significativo del número de lesiones captantes de Gd (>10). En el momento de la supresión del tratamiento 2/4 pacientes tenían linfopenia<500 y en el momento de la reactivación las cifras de linfocitos estaban dentro de la normalidad en 4/4. 3/4 precisaron ingreso y plasmaféresis por falta de respuesta a corticoterapia.

Conclusión: En nuestra cohorte, el 14% de los pacientes experimentaron una reactivación severa de la EM, similar a lo descrito en otras series. Ante el elevado porcentaje de síndrome de rebote clínico tras la retirada de Fingolimod, sería conveniente valorar el riesgo-beneficio de iniciar tratamiento con este fármaco en mujeres en edad fértil con formas iniciales de EM, en previsión de los planes de deseo gestacional.

PASO A EMSP EN PACIENTES CON TRATAMIENTOS DE ALTA EFICACIA

Romero Pinel, L. [1]; Bau Vila, L. [1]; Matas Martín, E. [1]; León Moreno, I. [1]; Mañé Martínez, M.A. [2]; Jaraba Armas, S. [3]; Jato de Evan, M. [3]; Martínez Yélamos, A. [1]; Martínez Yélamos, S. [1]

1. Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans

Objetivos: Evaluar la probabilidad de paso a la forma progresiva de la enfemedad en pacientes con EMRR (esclerosis múltiple remitente recurrente) que habían sido tratados durante al menos dos años con natalizumab.

Material y métodos: Se seleccionaron los pacientes con EMRR, que habían sido tratados con natalizumab durante un mínimo de 2 años y con seguimiento de al menos 6 años tras el inicio de natalizumab. Se clasificó la cohorte en dos grupos: aquellos que pasaron a EMSP (esclerosis múltiple secundaria progresiva) durante el seguimiento y los que no. Se comparó el porcentaje de pacientes que habían presentado al menos un brote durante el tratamiento con natalizumab en ambos grupos.

Resultados: Se incluyeron un total de 86 pacientes. Con un seguimiento medio de 8,4 años tras el inicio de natalizumab, un 12,8% de los pacientes pasaron a EMSP. El porcentaje de pacientes que habían presentado al menos un brote tras el inicio de natalizumab fue similar en los pacientes que pasaron a EMSP versus aquellos que se mantuvieron en la forma EMRR. La mayoría de pacientes cambiaron el tratamiento a otro de alta eficacia durante el seguimiento sobre todo por motivos de seguridad.

Conclusión: Los pacientes que inician tratamientos de alta eficacia, a pesar de reducir la tasa de brotes, pueden pasar a la forma progresiva de la enfermedad.

Enfermedades Desmielinizantes V

PREDICCIÓN DE LA REPOBLACIÓN DE LINFOCITOS B EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE EN TRATAMIENTO CON RITUXIMAB TRAS LA PRIMERA INFUSIÓN

Domínguez Morán, J.A. [1]; Gascón Giménez, F. [1]; Navarré Gimeno, A. [2]; Bernad Felices, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Sagunto; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Rituximab es un anti-CD20 empleado en pacientes con enfermedades desmielinizantes. La depresión de linfocitos B se mantiene entre 6 a 12 meses generalmente. Se evalúa si el tiempo hasta que inicia la repoblación de los linfocitos B es fijo para cada paciente.

Material y métodos: Se realiza estudio retrospectivo donde se evalúan pacientes con 2 o mas ciclos de tratamiento y con citometría de flujo determinando los CD19+ a los 3-6-9 meses (en algunos a los 12 meses) después de cada ciclo de tratamiento. Registramos datos demográficos, forma de enfermedad, dosis de rituximab y número de ciclos.

Resultados: 20 pacientes; 11 mujeres, edad media 44,3 años, 19 EM y 1 NMO y media de 3,8 ciclos fueron estudiados. Tras el primer ciclo el tiempo de repoblación se inició en 50% entre 9-12 meses, 45% entre 6-9 meses y 5% >12 meses. Las dosis empleadas fueron 2000 mg (75% ciclos) y 1000 (25 %). En el 40 % se empleó la misma dosis cada ciclo. En el 90 % el tiempo de repoblación del 2º ciclo fue el mismo que tras el primero. Analizados este grupo de pacientes, en el 72 % de estos, se mantiene el mismo tiempo de repoblación en todos los ciclos sucesivos, y si se analizan los ciclos con misma dosis sube al 94%. No hay diferencias en edad, sexo o forma de enfermedad.

Conclusión: En nuestro estudio, el tiempo de repoblación de linfocitos B tras tratamiento con rituximab es fijo en cada paciente al emplear la misma dosis de tratamiento.

IMPACTO DEL ESTIGMA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIA PROGRESIVA

Pérez Miralles, F.C. [1]; Prefasi Gomar, D. [2]; García Merino, A. [3]; Ara, J.R. [4]; Izquierdo, G. [5]; Meca Lallana, V. [6]; Gascón Giménez, F. [7]; Martínez Ginés, M.L. [8]; Ramió Torrentà, L. [9]; Costa-Frossard, L. [10]; Fernández, Ó. [11]; Moreno García, S. [12]; Maurino, J. [2]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Departamento Médico. Roche Farma; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 8. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 9. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 10. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 11. Instituto de investigación biomédica (IBIMA). Hospital Regional Universitario de Málaga; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Entender el estigma en la esclerosis múltiple puede ser importante para llevar a cabo estrategias de intervención educativa específicas. Sin embargo, la información disponible acerca de pacientes con esclerosis múltiple primaria progresiva (EMPP) es limitada. El objetivo fue evaluar la percepción del estigma y su impacto en pacientes con EMPP.

Material y métodos: Se llevó a cabo un estudio multicéntrico y transversal con pacientes adultos con EMPP diagnosticados según los criterios de McDonald 2010. Se utilizaron los cuestionarios Stigma Scale for Chronic Illness (SSCI-8), Multiple Sclerosis Impact Scale (MSIS-29) y Beck Depression Inventory-Fast Screen (BDI-FS) para recopilar información sobre percepción de estigma, calidad de vida en relación con el estado de salud y síntomas depresivos, respectivamente.

Resultados: Se estudiaron 55 pacientes (media edad: 55,8 ± 9,5 años, 56,4% hombres). El tiempo medio desde el diagnóstico de EM era de 4,1 ± 4,5 años y la mediana de puntuación en EDSS de 5,5 (RIC: 4,0-6,5). La prevalencia de estigma fue de 78,2% (n=43). 24 pacientes (43,6%) presentaban depresión y 6 (11%) tenían una depresión moderada-grave. La puntuación del SSCI-8 se correlacionó con las puntuaciones de las sub-escalas física (rho=0,464, p<0,001) y psicológica del MSIS-29 (rho=0,358, p=0,007). El estigma predijo la depresión concurrente (OR=1,135; 95%IC: 1,002-1,286; p=0,046).

Conclusión: El estigma es altamente prevalente en pacientes con EMPP y presenta un impacto negativo en su calidad de vida y estado de ánimo.

EFICACIA DE FINGOLIMOD EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE 4 AÑOS DE SEGUIMIENTO

Villafani Echazú, W.J.; García Rua, A.; Pérez Álvarez, Á.I.; Oliva Nacarino, P.; Fernández Menéndez, S.; García Fernández, C.; Suárez San Martín, E.; Suárez Santos, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La efectividad y seguridad de Fingolimod en pacientes con EM remitente-recurrente ha sido demostrada en ensayos clínicos. Sin embargo, por las limitaciones de estos, es importante saber cómo se comporta dicho fármaco en condiciones de práctica clínica habitual a largo plazo. Nuestro objetivo es mostrar la eficacia de Fingolimod tras 4 años de seguimiento.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con EM que hayan recibido al menos un año de tratamiento con Fingolimod según ficha técnica desde la comercialización del fármaco hasta el 31 de mayo de 2018.

Resultados: 74 pacientes, 61,1% mujeres, edad media 43,2 años (± 9,6). 66 habían recibido tratamiento previo. El motivo de cambio fue ineficacia en el 50%, riesgo de LMP en el 31,9%. 67 pacientes cumplieron al menos un año de tratamiento, 39 dos, 25 tres y 20

cuatro. La tasa anualizada de brotes basal de pacientes provenientes de inmunomodulador (TABi) fue 1,29 y la de provenientes de natalizumab (TABn) de 0,41, que se redujeron (año 1: TABi 0,13, TABn 0,24, año 2: TABi 0,21, TABn 0,36, año 3: TABi 0,32, TABn 0,14, año 4: TABi 0,20, TABn 0,40). La EDSS basal fue 2,8 (año 1: 3,1; año 2: 3,2; año 3: 3,5: año 4: 3,7). Abandonaron el tratamiento 9 pacientes (12,5%) el 60% por intolerancia y 40% por ineficacia.

Conclusión: En práctica clínica real Fingolimod ha demostrado efectividad a largo plazo, tanto en pacientes provenientes de inmunomoduladores como de natalizumab, con una baja tasa de abandonos, resultados ligeramente mejores que los de los ensayos clínicos.

DIEZ AÑOS DE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN LA ERA POST-TARGA

Rodriguez Gascon, D.; Sancho Saldaña, A.; Lázaro Romero, A.; Aladrén Sangrós, J.; Lambea Gil, Á.; Carilla Sanromán, A.; Caldú Agud, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Descripción de los casos de Leucoencefalopatía Multifocal Progresiva (LMP) en un hospital terciario durante un periodo de 10 años.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes con LMP entre los años 2007 y 2017, analizando las características demográficas, factores de riesgo, presentación clínica, tratamientos administrados y evolución.

Resultados: Se incluyeron un total de 17 pacientes, de los que 5 fueron mujeres (29,4%), con edades entre los 32 y los 79 años (mediana de 43 años). 14 pacientes (82,3%) eran VIH positivo con carga viral detectable y linfocitos CD4<150 copias. 6 de ellos no tenían diagnóstico previo de VIH. 2 de los casos restantes se produjeron en procesos linfoproliferativos. El caso restante se produjo en paciente inmunocompetente, siendo este el único producido por virus BK. No se produjo ningún caso en relación con natalizumab u otros inmunosupresores. La forma de presentación más frecuente fue la de focalidad neurológica progresiva (9 pacientes), frente a 4 con deterioro cognitivo subagudo, 2 con alteraciones del comportamiento, uno con ataxia progresiva y un caso restante asintomático. 11 de los pacientes (64,7%) fallecieron y en 6 de ellos el fallecimiento se produjo en los 3 meses siguientes al diagnóstico, sospechándose en 4 de ellos Síndrome de Reconstitución Inmune. En los 6 casos restantes se produjo estabilización con tratamiento antirretroviral, quedando secuelas moderadas o graves en 5 de ellos.

Conclusión: Pese a la reducción de la incidencia de la LMP en pacientes con VIH, el pronóstico de la enfermedad continúa siendo sombrío, con altas tasas de mortalidad y secuelas.

COMPARACIÓN DE LOS CRITERIOS DE MCDONALD 2010 Y 2017 PARA EL DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN UN HOSPITAL SECUNDARIO

Diaz Diaz, J. [1]; Jover Sánchez, J.J. [2]; Manrique de Lara Cadiñanos, P. [1]; Ogando Durán, G. [1]; La Peña Motilva, J. [1]; Rodriguez García, E. [1]; Ferreiro Argüelles, I.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Analizar las características de los pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR) en un hospital secundario y comparar los criterios diagnósticos de McDonald 2010 y la nueva revisión de 2017.

Material y métodos: Evaluación retrospectiva de todos los pacientes diagnosticados de EMRR desde 2009 a 2018, analizando los datos clínicos y las imágenes de resonancia magnética (RM).

Resultados: 73 pacientes fueron diagnosticados de EMRR. Ratio mujer/hombre 2.33 y edad media al diagnóstico 34 años. El 89% presentaba bandas oligoclonales (BOC). La forma más frecuente de presentación fue: síntomas sensitivos (40%), neuritis óptica (25%) y síndrome troncoencefálico (21%). Se realizó RM medular en el primer brote en el 47%, presentando alteraciones el 85%. Durante el seguimiento se realizó RM medular al 60%, alterada en el 82%. El 32% están sin tratamiento (63% sólo 1 brote); 6 no cumplen criterios de McDonald 2010; todos cumplen McDonald 2017, el 58% en la primera RM por diseminación en tiempo y BOC positivas. El diagnóstico se hizo con una sola RM en el 32% de los casos con McDonald 2010 y 90% con McDonald 2017. Sólo el 37% fue diagnosticado en los primeros 6 meses tras el primer brote usando McDonald 2010; 83% con McDonald 2017.

Conclusión: La nueva revisión de los criterios de McDonald permite un diagnóstico más rápido y temprano de EM. Utilizando estos criterios la mayoría de los pacientes con un primer brote podrían diagnosticarse con sólo una RM. El tiempo dirá si con unos criterios más laxos, en centros no especializados se produce un sobrediagnostico y/o un sobretratamiento de estos pacientes.

ESCLEROSIS SOLITARIA: A PROPÓSITO DE CINCO CASOS

Tellechea Aramburo, P.; Martínez Merino, L.; Otano Martínez, M.; Ayuso Blanco, T.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos: Las lesiones solitarias plantean un reto en el diagnóstico y pronóstico de enfermedades desmielinizantes, siendo actualmente discutido el riesgo de evolución a esclerosis múltiple. Se presentan cinco casos de lesiones únicas con curso monofásico.

Material y métodos: Revisión de cinco casos atendidos en nuestro centro por un episodio de focalidad neurológica debida a lesión desmielinizante intracraneal única, y que durante el seguimiento hasta el momento han presentado un curso monofásico. Se han excluido casos de neuritis óptica.

Resultados: Nuestra serie está formada por tres varones y dos mujeres de entre 16 y 63 años (edad media: 35). La RM ha mostrado en todos ellos una lesión única, en tres casos infratentorial y en dos supratentorial, tres de ellas de tipo tumefactivo. El estudio de bandas oligoclonales en LCR se ha realizado en tres de los casos, y sólo en uno resultó positivo. Todos recibieron bolus de Metilprednisolona iv

con mejoría clínica. Se ha realizado un seguimiento de entre 2 y 9 años (media de 5,6 años) sin recurrencia clínica ni nuevas lesiones en RM.

Conclusión: Algunos autores han acuñado el término de esclerosis solitaria para referirse a lesiones desmielinizantes únicas que cursan con disfunción neurológica progresiva; sin embargo, ninguno de nuestros pacientes ha presentado progresión a lo largo del seguimiento. Por otro lado, tres de los pacientes de nuestra serie tuvieron lesiones de tipo tumefactivo, que, según algunas series publicadas, cursan con mayor frecuencia que las típicas de forma monofásica, lo que iría en la línea de lo aquí observado.

SEGURIDAD Y EFICACIA DE DIMETILFUMARATO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA

López Ruiz, R. [1]; Eichau, S. [1]; Pérez Gámez, M. [2]; Navarro Mascarell, G. [1]; Ruiz-Peña, J.L. [1]; Páramo Camino, M.D. [1]; Izquierdo, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: Dimetilfumarato(DMF) es un fármaco aprobado para el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente-recurrente(EMRR) El objetivo es evaluar la efectividad y la seguridad de DMF en una serie de pacientes tratados en la práctica clínica diaria.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con EMRR tratados con DMF entre enero2014 a mayo2018. Se recogen características demográficas, de la enfermedad, tasa anualizada de brotes(TAB), cambios en EDSS y hallazgos en resonancia magnética cerebral (RM).

Resultados: 195 pacientes(132 mujeres) reciben DMF. Media de tiempo con DMF:22,9meses(SD14) Edad media:43,1años(SD10,3) Media de tiempo desde el diagnóstico:10,6años(SD 6,2) Media de tratamientos previos(TME):1,3(rango 0-4)Tratamiento de inicio:25 pacientes(12,8%)Motivos para prescribirDMF: actividad de EMRR (brote y/o radiologica)44,6%, intolerancia a TME anterior:23,1%, conveniencia 17,4%, seropositividadJCV 2,1%. En pacientes que reciben DMF más de 6 meses(7 excluídos), la EDSS media mejora 3,2 a 3,0(ns). La TAB disminuye 0,72 a 0,28 (61%)($p<0,001$). La media de lesiones en T2 en RM no cambia y la media de lesiones captantes de Gd disminuyen de 0,83 a 0,2(75,9%)($p<0,001$) Los efectos secundarios aparecen en 80 pacientes(41%) 15,9% flushing, 9,7% diarrea, 15,4% linfopenia. 50 pacientes discontinuan DMF(25,6%) Causas: intolerancia gastrointestinal 32%; falta de eficacia 26%; linfopenia 26%; flushing 6%, embarazo 2%, alergia 2%, falta de datos 6%.

Conclusión: En nuestra muestra DMF disminuye significativamente la TAB y las lesiones Gd+. Los efectos secundarios son frecuentes y la causa más frecuente de interrupción de DMF.

DESREGULACIÓN DE MIR-320B CIRCULANTE EN PACIENTES CON EM PRIMARIA PROGRESIVA

Muñoz San Martín, M.; Robles Cedeño, R.; Tomàs Roig, J.; Celarain Sanz, N.; Gómez Aguilar, I.; Perkal Rug, H.; Quintana Camps, E.; Ramió Torrentà, L.

Grup de Neurodegeneració i Neuroinflamació. Institut d'Investigació Biomèdica de Girona (IDIBGI), Hospital Universitario Dr. Josep Trueta

Objetivos: El objetivo de este estudio fue identificar un perfil de miRNAs en pacientes con EMPP.

Material y métodos: Partiendo de una cohorte de 109 pacientes (26 controles, 33 EMRR y 50 EMPP) se obtuvieron miRNAs circulantes en suero con los kits mirVana™ PARIS™ y TaqMan Advanced miRNA cDNA Synthesis. Para la identificación de miRNAs diferenciados se analizaron 36 muestras (10 controles, 10 EMRR y 16 EMPP) mediante el panel TaqMan OpenArray Human Advanced MicroRNA y, posteriormente, el resultado se validó en la cohorte total con qPCR. La expresión diferencial se analizó mediante el test de Kruskal-Wallis con el valor normalizado de miRNAs.

Resultados: En la fase de identificación, dos miRNAs (miR-320b y miR-421) presentaron un perfil singular en pacientes con EMPP en comparación con controles y EMRR. Mientras que la expresión de miR-320b se encontraba disminuida en pacientes EMPP respecto a controles y EMRR ($p=0.035$ y $p=0.017$, respectivamente), el miR-421 se hallaba sobreexpresado ($p=0.008$ y $p=0.015$ respectivamente). En la fase de validación, las formas inflamatorias de EMPP mostraron una menor expresión del miR-320b respecto a EMRR y controles ($p=0.006$). El análisis in silico mostró la implicación de miR-320b y miR-421 en la regulación de la vía de señalización Hippo, una vía inflamatoria no clásica que parece estar involucrada en varias enfermedades crónicas como la neurodegeneración.

Conclusión: Los resultados señalan una desregulación de miR-320b en pacientes con EMPP. Sin embargo, serán necesarios nuevos estudios para determinar los mecanismos involucrados en los diferentes subtipos de EM.

VALIDACIÓN DE LA BATERÍA DE RECONOCIMIENTO VISUAL DE OBJETOS (RECOB): ESTUDIO CON SUJETOS SANOS Y PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Vidal de Francisco, D. [1]; Revert Alcántara, M.D.L.N. [2]; Agüera Morales, E. [3]; Conde Gavilán, C. [4]; Jover Sánchez, A.M. [5]; Molina Zafra, S. [5]; Peña Toledo, M.Á. [5]; Carmona Medialdea, C. [6]; Valverde Moyano, R. [3]; Blanco Valero, M.D.C. [3]; Piñar Morales, R. [7]; Andrade Ortega, J.A. [8]; Martínez Nogueras, Á.L. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Médico-Quirúrgico; 2. Servicio de Neuro_Rehabilitación. Neurobase; 3. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 4. Unidad de Deterioro Cognitivo. UDEM; 5. Servicio de Neurología. FIBICO; 6. Servicio de Medicina Interna. Hospital Reina Sofía; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; 8. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Médico-Quirúrgico

Objetivos: La evaluación y clasificación de las alteraciones visoperceptivas en el ámbito clínico ha variado poco en las últimas décadas. Sin embargo, la aportación conjunta de modelos teóricos sobre percepción visual permite realizar una clasificación más detallada de las agnosias aperceptivas y asociativas. Además, dichas alteraciones están escasamente descritas en pacientes de Esclerosis Múltiple (EM). Es por ello que nuestro objetivo es estudiar la validez de una nueva

herramienta de valoración de procesos de reconocimiento visual de objetos y aplicarla en pacientes de EM.

Material y métodos: Se seleccionaron un total de 153 sujetos (81 pacientes de EM y 72 sujetos control), ambos grupos igualados en edad, género y educación. Variables independientes: datos sociodemográficos y datos médicos relacionados con la EM. Variables dependientes: Five Digit Test (FDT) RECOB, Test de Organización visual de Hooper, Imágenes superpuestas del Barcelona, Semejanzas-WAIS-III. Se realizaron t-Student, U de Mann-Whitney, correlaciones bivariadas, y regresión lineal con todas las variables.

Resultados: Se detectan diferencias significativas (p<0,05) entre ambos grupos,ya que los pacientes de EM puntúan peor en varias subpruebas de RECOB y FDT, no así en Imágenes superpuestas y Test de Hooper.

Conclusión: RECOB es sensible para detectar alteraciones visoperceptivas en pacientes de EM, y permite una clasificación más detallada de dichas alteraciones.

LA MEJORÍA EN LOS SISTEMAS FUNCIONALES SE MANTIENE INDEPENDIENTEMENTE DE LA MEJORÍA TEMPRANA VS TARDÍA DE LA DISCAPACIDAD CONFIRMADA: SEGUIMIENTO DE 6 AÑOS DEL ESTUDIO CARE-MS

Izquierdo MD, G. [1]; Vermersch, P. [2]; Aburashed, R.A. [3]; Alroughani, R. [4]; Chan, A. [5]; Dive, D. [6]; Kantor, D. [7]; Kim, H.J. [8]; Lycke, J. [9]; Macdonell, R.A. [10]; Pozzilli, C. [11]; Wiendl, H. [12]; Chung, L. [13]; Daizadeh, N. [13]; Hunter, S.F. [14]

1. Servicio de Neurología. University Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Universidad de Lille; 3. Servicio de Neurología. Instituto de Neurociencia y Esclerosis Múltiple; 4. Servicio de Neurología. Hospital Amiri; 5. Servicio de Neurología. Ambulantes Neurozentrum, Inselspital; 6. Servicio de Neurología. Centro Hospitalario Universitario de Lieja; 7. Servicio de Neurología. Universidad Atlántica de Florida; 8. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación y Hospital del Centro Oncológico Nacional; 9. Servicio de Neurología. Institución de Neurociencia y Fisiología, Academia Sahlgrenska, Universidad de Gotemburgo; 10. Servicio de Neurología. Hospital Austin Health e Instituto Florey de Neurociencia y Salud Mental; 11. Servicio de Neurología. Universidad de Roma; 12. Servicio de Neurología. Universidad de Münster; 13. Servicio de Neurología. Sanofi; 14. Servicio de Neurología. Instituto de Neurociencias Avanzadas

Objetivos: Evaluación de mejoría de discapacidad confirmada (MDC) y puntuaciones de sistemas funcionales de EDSS de incidencia precoz/tardía después de alemtuzumab en pacientes agrupados de CARE-MS (NCT00530348; NCT00548405) durante 6 años (a).

Material y métodos: Los pacientes recibieron 2 cursos de alemtuzumab (12 mg/día; momento basal: 5 días; 12 meses después: 3 días) en los estudios principales CARE-MS, con retratamiento según necesidad con alemtuzumab u otros TME en la extensión. Se definió MDC como disminución de EDSS de >=1 punto confirmada en un periodo de 6 meses (M), evaluada en pacientes con EDSS basal >=2. Se analizaron las puntuaciones de EDSS mejoradas/estables con respecto al momento basal en pacientes que alcanzaron MDC en cualquier momento, puntuaciones de SF estables/mejoradas precozmente (momento inicial–M24) o tarde (M25–72); y el número de SF con mejoría 6M tras el inicio de MDC.

Resultados: 171/427 (40%) de los pacientes aptos lograron MDC. De ellos, el 60% mantuvieron la mejoría de la EDSS el A6. La mejora/estabilidad de la EDSS en el A6 vs momento basal se produjo en pacientes con MDC precoz (61% mejoraron/34% estables) y MDC tardía (57% mejoraron/37% estables). Más del 90% de los pacientes con MDC precoz/tardía experimentaron mejoría/estabilidad en cada SF. El 74% con MDC precoz y 67% con MDC tardía lograron mejorías en >1 SF.

Conclusión: La MDC adquirida dentro de los 2 primeros años de tratamiento o después se mantuvo en el A6 en ausencia de tratamiento continuo, con mejorías en múltiples SF que indican un amplio efecto terapéutico.

ESTUDIO DE LA RELACION ENTRE EL FUNCIONAMIENTO EJECUTIVO Y LA MEMORIA EPISÓDICA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MULTIPLE A TRAVÉS DEL TEST DE ESTRATEGIAS DE MEMORIA (TEM)

García Vaz, F. [1]; Meca Lallana, V. [2]; Nova Sánchez, M.J. [3]; Aguirre, C. [2]; del Rio Muñoz, B. [2]; Vivancos Mora, J.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Fundación Instituto San José; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Geriatría. Red Menni

Objetivos: Valorar si el Test de Estrategias de Memoria (TEM) (Yubero, 2011) permite evaluar la relación entre el rendimiento en pruebas de memoria episódica (MEM) y el funcionamiento ejecutivo (FE) en pacientes con esclerosis mútliple (EM)

Material y métodos: 49 pacientes con EM y 47 controles sanos (HC). EM se clasificó en: sin deterioro cognitivo (SDC), deterioro cognitivo leve (DCL) y deterioro cognitivo moderado (DCM). Se administro el TEM a EM y HC. TEM presenta 5 listas de palabras de forma cosencutiva con un aumento progesivo en la organización externa de la informacion: T1, aprendizaje incidental; T2, tarea de aprendizaje explícita; T3, aprendizaje explícita de dos categorías semánticas al azar; T4, aprendizaje explícito de dos categorías organizadas; T5, aprendizaje explícito de dos categorías tras previo aviso. Analizamos las diferencias en el rendimiento de la prueba entre EM y HC.

Resultados: El ANOVA muestra diferencias estadísticamente significativas (p <0.001) para T3, T4 y T5; El análisis post-hoc mostró que HC obtuvo mejores resultados EM. SDC, DCL y DCM muestran una disminucion progresiva de respuestas correctas para T5 (p <0,001); DCL obtuvo peor rendimiento en T3 y DCM en T3 y T4 (p <0.01)) que SDC y HC.

Conclusión: SDC muestra dificultades para beneficiarse de las pistas sugriendo presencia temprana de problemas atencionales, DCL muestra déficit disejecutivo que afecta a la memoria episodica y DCM muestra deficit tipo amnesico. TEM se confirma como una prueba que permite estudiar la relacion entre FE y MEM en EM y que aporta informacion sobre el curso del deterioro cognitivo.

EFICACIA Y SEGURIDAD A LARGO PLAZO DE TERIFLUNOMIDA: ANÁLISIS DE ENSAYOS CLÍNICOS AGRUPADOS

Ramió Torrentà, L. [1]; S Freedman, M. [2]; Zaffaroni, M. [3]; De Seze, J. [4]; Ahn, S. [5]; Macdonell, R. [6]; E Miller, A. [7]; Kallmann, B. [8]; Rog, D. [9]; Benamor, M. [10]; Truffinet, P. [10]; Chavin, J. [10]; Poole, E. [10]; Lebrun-Frenay, C. [11]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neuroinmunología Clínica. University of Ottawa and the Ottawa Hospital Research Institute; 3. Servicio de Neurología. Multiple Sclerosis Study Center, Gallarate Hospital; 4. Servicio de Neurología. Strasbourg University, Hôpital Civil; 5. Servicio de Neurología. Chung-Ang University College of Medicine; 6. Servicio de Neurología. Department of Neurology, Austin Health; 7. Servicio de Neurología. Icahn School of Medicine at Mount Sinai; 8. Servicio de Neurología. Multiple Sclerosis Centre Bamberg; 9. Servicio de Neurociencias. Greater Manchester Neurosciences Centre; 10. Servicio de Neurología. Sanofi; 11. Servicio de Neurología. Hôpital Pasteur 2

Objetivos: Presentar datos de eficacia y seguridad a largo plazo agrupados de los estudios principales y de extensión fase 2 y 3 TEMSO, TOWER y TENERE.

Material y métodos: En los estudios principales, los pacientes fueron aleatorizados en proporción 1:1:1 a placebo (fase 2/TEMSO/TOWER) o interferón beta-1a subcutáneo 44 µg (IFN, TENERE) o teriflunomida 7 o 14 mg. En las extensiones, los pacientes tratados con teriflunomida continuaron con su dosis original (fase 2/TEMSO) o recibieron 14 mg independientemente de la dosis original (TOWER/TENERE). Los pacientes tratados con placebo o IFN fueron reasignados 1:1 a teriflunomida 7 o 14 mg (fase 2/TEMSO) o recibieron teriflunomida 14 mg (TOWER/TENERE). Se presentan TAB y tasas globales de AA agrupadas en pacientes tratados con teriflunomida 14 mg en los estudios principales.

Resultados: Hubo 812 y 896 pacientes en los grupos de placebo y teriflunomida 14 mg agrupados, respectivamente. La exposición acumulada al tratamiento con teriflunomida 14 mg fue 1,357 años-paciente. Las TAB ajustadas (IC 95%) fueron significativamente menores en pacientes tratados con teriflunomida 14 mg (0,38 [0,33, 0,43]) comparados con placebo (0,59 [0,52, 0,67]); reducción relativa del 35% (P<0,0001). En los grupos placebo y teriflunomida 14 mg, respectivamente, hubo 86,4% y 89,7% de pacientes con AA; 12,4% y 12,8% de pacientes con AA graves y 6,9% y 13,1% de pacientes que suspendieron tratamiento por AA.

Conclusión: Las TAB fueron significativamente menores en pacientes tratados con teriflunomida 14 mg comparados con placebo. No se notificaron problemas de seguridad nuevos. Estudio financiado por Sanofi.

Enfermedades Neuromusculares I

ALTERACIONES DEL METABOLISMO LIPÍDICO CONFORMAN BIOMARCADORES SÉRICOS DE ENFERMEDAD PARA LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Fernández García de Eulate, G. [1]; Riancho, J. [2]; Ruiz-Sanz, J.I. [3]; Rodriguez-Antigüedad, J. [1]; Campo-Caballero, D. [1]; Ekiza, J. [1]; Zufiria, M. [4]; Poza, J.J. [1]; Espinal, J.B. [1]; Gonzalez-Chinchon, G. [5]; Zulaica, M. [4]; Urtizberea, M. [6]; Ruiz-Larrea, M.B. [7]; Sedano-Tous, M.J. [8]; Lopez de Munain, A. [1]; Gil-Bea, F.J. [9]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neurología. Hospital Sierrallana; 3. Departamento de Fisiología. Universidad del País Vasco; 4. Servicio de Neurociencias. Biodonostia; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 6. Área de Neurociencias. Instituto Biodonostia; 7. Departamento de fisiología. Universidad del Pais Vasco; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 9. Servicio de Neurología. Biodonostia

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad neurodegenerativa de motoneurona más frecuente. Actualmente no existen biomarcadores de progresión ni tratamiento eficaz. Parte del proceso patogénico de la enfermedad lo conforman defectos energéticos que provocan un estado de hipermetabolismo sistémico. Esta alteración hipermetabólica podría generar cambios en metabolitos endógenos en sangre que pudieran relacionarse con la evolución y la supervivencia en ELA.

Material y métodos: Análisis exhaustivo del perfil metabolómico sérico en ayunas de una cohorte de 71 sujetos (39 ELA, 32 controles) mediante distintas técnicas cromatográficas (UHPLC y GC).

Resultados: En un primer estudio metabolómico no dirigido se detectaron un total de 446 metabolitos, de los cuales 30 estaban alterados en pacientes ELA (sin significación estadística en análisis multivariado). Se observó un aumento general de los TG con ácidos grasos (AG) de cadena larga/muy larga y un aumento particular del AG nervónico -9 (NA; C24:1). Destacó la reducción del ratio entre los AG C16:1/C16:0, indicativo de actividad delta9-desaturasa deficiente. Un segundo estudio lipidológico corroboró estas alteraciones y desveló cambios adicionales en varios AG -6 y -3, destacando el ácido eicosapentaenoico (EPA; C20:5). La reducción de la actividad delta9-desaturasa se asoció con tiempos más cortos hasta ventilación mecánica no invasiva (VMNI) (HR5.032, p<0.01), gastrostomía (HR23.7, p<0-001) y fallecimiento (HR 4.68 p<0.012) (3 años seguimiento).

Conclusión: No se ha encontrado un huella metabólica en suero que discrimine pacientes con ELA vs controles, pero sí cambios en ciertos metabolitos lipídicos individuales (índice de desaturación delta9) que se postulan como potenciales biomarcadores predictores de enfermedad.

LOS PACIENTES DE ELA TIENEN MUCHO INTERÉS PERO LIMITADO ACCESO AL CONSEJO Y ESTUDIOS GENÉTICOS

Vázquez Costa, J.F.; Martínez Molina, M.; Luengo Pérez, S.; Argente Escrich, H.; Sevilla Mantecón, T.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Conocer la postura de los pacientes, familiares a riesgo y profesionales respecto al consejo y estudios genéticos en la ELA.

Material y métodos: Estudio descriptivo basado en encuestas a profesionales y pacientes de ELA y el análisis de historias clínicas de familiares a riesgo.

Resultados: 52 profesionales y 250 pacientes respondieron a la encuesta. La mayoría de profesionales opinaba que se debe ofrecer consejo genético a pacientes con antecedentes familiares de ELA o DFT o a aquellos que lo solicitan explícitamente. El 73% afirma que le gustaría ofrecer consejo genético con más frecuencia, señalando falta de conocimientos necesarios, de tiempo y de acceso a estudios genéticos como principales motivos. Sin embargo, un 84% de los pacientes desearían recibir consejo y realizarse estudios genéticos, independientemente de sus antecedentes familiares. Aunque la mayoría de pacientes sabían que la ELA tiene una base genética, sólo la mitad decía conocer la posibilidad de estudiar las mutaciones conocidas, y únicamente un cuarto había recibido información personalizada. El 86% de los pacientes querría recibir más información por parte de su neurólogo. El 70% de los familiares de primer grado a riesgo y el 33% de familiares de segundo grado a riesgo de pacientes portadores de mutación, solicitaron consejo genético y el 64% de ellos quisieron conocer el resultado del análisis.

Conclusión: Existe una discordancia entre el interés de los pacientes por el consejo genético y la información que reciben. El desarrollo de protocolos y guías clínicas puede ayudar a mejorar el acceso a consejo y estudios genéticos.

IMPORTANCIA DEL ESTADO NUTRICIONAL COMO PREDICTOR DE SUPERVIVENCIA EN PACIENTES CON ELA TRATADOS EN UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR

Campoy Díaz, S.; Paipa Merchan, A.; Dominguez, R.; Vergés, E.; Salioui, A.; Barcelo, M.A.; Virgili, N.; González Herrero, B.; Nuñez Guillen, A.; Gutiérrez, M.; Moreno, J.L.; Povedano Panades, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La ELA varía en su progresión y supervivencia desde el inicio de los síntomas. El estado nutricional es un marcador pronóstico en el momento del diagnóstico. Describimos prospectivamente el estado nutricional de los pacientes evaluados en una unidad multidisciplinar en población española y su relación con la supervivencia.

Material y métodos: Obtuvimos el peso premórbido, el IMC(índice de masa corporal) en la primera visita y en la visita sucesiva a seis meses de pacientes que cumplían criterios de El Escorial para ELA probable o definitiva. Otras variables pronósticas analizadas fueron el tipo de inicio, edad, estadío Kings, mutación C9orf72, capacidad vital forzada y uso de PEG(gastrostomía).

Resultados: Evaluamos un total de 221 pacientes. El IMC medio fue de 25,5 Kg. 11 pacientes tenían un IMC inferior a 19 y 30 pacientes tenían uno superior a 30. Los pacientes bulbares tuvieron un peor pronóstico. La edad mayor a 60 años, la peor función respiratoria al diagnóstico y un estadío Kings avanzado también se relacionaron con una menor supervivencia. El tiempo de supervivencia fue mayor para los pacientes con sobrepeso comparado con aquellos obesos o con peso normal. La pérdida de peso superior al 10% se relacionó con un peor pronóstico. El efecto fue independiente del resto de variables. El uso de gastrostomía no modificó el tiempo de supervivencia independientemente del inicio bulbar o la pérdida de peso.

Conclusión: El IMC al diagnóstico y su evolución son marcadores pronósticos independientemente de otros marcadores. Intervenciones dirigidas a mejorar el estado nutricional pueden modificar la progresión de la enfermedad.

FENOTIPOS DE LGMD2J (TITINA): CORRELACIÓN FENOTÍPICA Y NUEVA VARIANTE PATOGÉNICA

Ruiz Palomino, M.P. [1]; Izquierdo Álvarez, S. [2]; Mayayo Sinues, E. [3]; Alfaro Torres, J. [4]; Alarcia Alejos, R. [5]; Capablo Liesa, J.L. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ernest Lluch Martín; 2. Servicio de Genética. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Miguel Servet; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Describir cuatro casos de LGMD2J y mostrar su variabilidad clínica y genotípica. Resaltar la importancia y riesgos de los estudios de secuenciación masiva (NGS).

Material y métodos: Presentamos cuatro casos en seguimiento en consultas, en los que se ha llegado al diagnóstico de LGMD2J por técnicas de NGS. Describimos la variabilidad en la clínica, edad de presentación, exploración, CK, RM muscular, EMG, biopsia muscular, ecocardiograma y espirometría en cada caso. Dos de ellos son hermanos, caso 1 con afectación del cuádriceps y caso 2 sin escapula alada. El caso 3 exhibía afectación cardíaca y el caso 4 no mostraba afectación del tibial anterior.

Resultados: Se detectaron las siguientes variantes en heterocigosis en el gen TTN (titina): Casos 1-2: c.73679del (p.Gln24560Argfs*62) en exón 327, no descrita hasta la fecha, y c.100185del (p.Lys33395Asnfs*9) en exón 364, descrita en la distrofia muscular tibial (dominante), pero presente en madre asintomática. Ambas probablemente patogénicas. Caso 3: c.102966delA (p.Lys34322Asnfs*) en exón 313, probablemente patogénica; c.28091-1G>C en intrón 98, splicing (VUS: variante de significado incierto); y c.12569T>C (p.Met4190Thr) missense, no registrada previamente (VUS). Caso 4: c.19714+1G>A, splicing que origina la pérdida de un exón y c.2670C>G (p.Tyr890*) que provoca un codon stop. Ambas probablemente patogénicas.

Conclusión: Hay poca evidencia para hacer una correlación entra las mutaciones en el gen TTN y sus fenotipos, incluso en miembros de una misma familia con idénticas mutaciones Los estudios de NGS facilitan el diagnóstico de LGMD2J, pero destapan VUS missense y truncantes que hay que interpretar con la cosegregación familiar y un estudio exhaustivo del fenotipo.

NEUROPATÍA FEMORAL INTRAHOSPITALARIA: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS

García Madrona, S.; Nedkova Hristova, V.; Martinez Poles, J.; Escribano Paredes, J.B.; Ros Castelló, V.; Perez Torre, P.; García Barragán, N.; Buisán Catevilla, J.; Corral Corral, I.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La neuropatía femoral es una lesión de nervio periférico poco frecuente pero invalidante. Puede tener múltiples causas y frecuentemente es iatrogénica, por lo que puede presentarse en pacientes ingresados. Presentamos nuestra experiencia en neuropatía femoral ocurrida en pacientes intrahospitalarios.

Material y métodos: Registro retrospectivo de neuropatías intrahospitalarias valoradas por Neurología en los últimos 10 años. Se seleccionan los pacientes con neuropatía femoral. Analizamos: clínica, etiología, estudio EMG y pronóstico funcional.

Resultados: Se analizan 111 pacientes con mononeuropatía desarrollada durante un ingreso, de los cuales 15 presentaban neuropatía femoral. Tres presentaban afectación exclusiva motora, 3 sensitiva y 9 mixta. La etiología fue variada: 3 de ellos sucedieron de manera espontánea (2 por hematoma en trayecto del nervio en pacientes anticoagulados) y en 12 casos la causa fue iatrogénica asociada a cirugía o procedimientos invasivos. En 3 la causa fue hematoma secundario a cateterismo, 2 post trasplante renal, 1 secundario a cirugía abdominal y 5 a cirugías pélvicas (preferentemente urológicas). El estudio neurofisiológico mostró en 8 casos afectación axonal y en 7 desmielinizante (3 con afectación axonal). Aquellos con afectación desmielinizante presentaron mejor pronóstico funcional con recuperación espontánea y 6 requirieron rehabilitación. En los casos de neurotmesis iatrogénica no se consiguió recuperación.

Conclusión: La etiología de la neuropatía femoral intrahospitalaria es variada y en su mayor parte se genera por iatrogenia. Suele cursar con afectación sensitiva y motora, el electromiograma demuestra afectación axonal en su mayoría. Los pacientes con afectación desmielinizante (secundarios a compresión) presentaban buen pronóstico funcional. Los casos de sección nerviosa iatrogénica no lograron recuperación.

MUTACIONES CAUSALES DE ELA EN PACIENTES CON NEUROPATÍAS HEREDITARIAS Y ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

Vázquez Costa, J.F. [1]; Frasquet Carrera, M. [1]; Lupo, V. [2]; Argente Escrich, H. [1]; Millet, E. [1]; Martinez Rubio, M.D. [2]; Sánchez Monteagudo, A. [2]; Espinós Armero, C. [2]; Sevilla Mantecón, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Genética. Centro de Investigación Príncipe Felipe

Objetivos: Descripción clínica y genética de seis pacientes, portadores de mutaciones descritas como causales de ELA, que se presentaron con un fenotipo de neuropatías hereditarias (motora o sensitivo-motora) o atrofia muscular espinal.

Material y métodos: Se estudió, mediante panel de genes (que incluía genes causales de ELA y de neuropatía genética), a pacientes con un fenotipo de neuropatía hereditaria o atrofia espinal distal.

Resultados: La edad de presentación varió según la mutación desde la infancia hasta los 67 años. Cinco de ellos presentaban afectación neurógena distal con preservación proximal (uno con afectación sensitiva) y uno presentaba un fenotipo de cinturas. El curso fue lentamente progresivo en todos ellos, manteniendo la deambulación durante años. Después de más de 20 años de evolución en algunos casos, ninguno ha desarrollado síntomas bulbares y únicamente un paciente desarrolló afectación respiratoria 23 años tras el inicio de los síntomas. Se detectaron tres mutaciones distintas en SOD1 en cuatro familias y dos mutaciones en SQSTM1 en dos familias. Todas habían sido descritas previamente como causantes de ELA, menos una mutación novel en una localización ya descrita. No en todas las familias se pudo confirmar la segregación.

Conclusión: En pacientes con neuropatías hereditarias o atrofia muscular espinal se debe considerar la presencia de mutaciones en genes de ELA, especialmente si son de inicio en el adulto. El uso de paneles que incluyan genes de ELA, neuropatías y atrofia muscular espinal puede facilitar el diagnóstico genético en estos casos.

UN ECÓGRAFO EN LA UNIDAD DE NEUROMUSCULAR? CONTRIBUCIÓN DE LA ECOGRAFIA DE NERVIO EN LA EVALUACION DE PATOLOGIA NEUROMUSCULAR

Alberti Aguilo, M.A. [1]; Dominguez, R. [1]; Paipa, A. [1]; Buendía, J. [2]; Ramos, R. [1]; Olivé Plana, M. [1]; Casasnovas, C. [1]; Povedano Panadés, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Los Arcos del Mar

Objetivos: Realizar una descripción de la contribución de la ecografía de nervio en la unidad de neuromuscular

Material y métodos: Pacientes evaluados con ecografía de nervio +/- electromiograma en la unidad de neuromuscular durante el período 2017- junio 2018. Diferenciamos 2 grupos de patologías evaluadas, Neuropatías y evaluación de pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (detección de fasciculaciones, estudio de disfagia: medida de grosor lingual, valoración de tiempo de deglución y número de degluciones). La contribución de la ecografía al diagnóstico se clasifica como Contributiva (CT, influencia en el diagnóstico o tratamiento), Confirmativa (CF, confirma la orientación clinico-electrofisiológica), no confirmativa (NC, ecografia normal) o equívoca (EQ, induce a error diagnóstico).

Resultados: Se han evaluado 38 mononeuropatias: rol CT en 27 (71 %), CF en 4 (11%), NC en 5 (13%) y EQ en 2 (5%). 5 plexopatía braquial traumática: rol CT en 2, 1 CF y NC en 2. 11 polineuropatías: rol CT en 5 (45%) y CF en 6 (54%). Se ha realizado screening de fasciculaciones en 11/152 primeras visitas de ELA, siendo CT en 6 (55%), CF en 3 (27%) y EQ en 2 (18%). Se han realizado 42 estudios de disfagia, mostrando rol CF en 21 (50%), CT en 12 (29%) y NC en 6 (14%).

Conclusión: La realización de la ecografía como complemento al estudio electromiográfico puede ayudar a mejorar la atención de los pacientes con patología neuromuscular, permitiendo una mayor precisión diagnostica y de toma de decisiones.

ANÁLISIS A LARGO PLAZO DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN PACIENTES NO AMBULATORIOS CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE SIN SENTIDO (DMDMSS), TRATADOS DURANTE 240 SEMANAS CON ATALURENO

Vílchez Padilla, J.J. [1]; Nascimento, A. [2]; Muelas, N. [1]; Jin, F. [3]; Panaghie, G. [3]; Luo, X. [3]; McIntosh, J. [3]; Trifillis, P. [3]; Souza, M. [3]; Pelzt, S. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Dèu; 3. Research Department. PTC Therapeutics

Objetivos: La ausencia de distrofina en pacientes DMD produce disfunción muscular progresiva, pérdida de ambulación y muerte prematura debido a insuficiencia pulmonar/cardíaca. En estos pacientes, valores de FVC<1L, se asocian a mayor riesgo de mortalidad. Atalureno es un fármaco oral que prolonga la lectura ribosomal en las paradas de stop prematuras, produciendo distrofina funcional en pacientes DMDmss. Objetivo: Comparar el efecto en la función pulmonar de pacientes no ambulantes tras tratamiento con atalureno (n=38) o tratamiento standard (TS)(n=58)

Material y métodos: Resultados FVC<1L en pacientes no-ambulantes, de 9 a 18 años de edad, tratados con Atalureno oral 40 mg/kg/day (estudio019-NCT01557400), comparado con pacientes DMD no ambulatorios, recibiendo TS (estudio CINRG-NCT00468832) (Kaplan-Meier test). El estudio contó con aprobación de Comités Éticos y consentimiento informado.

Resultados: A los 19.3 años de edad (95% CI, 18.8–22.6), 50% de los pacientes TS presentaban FVC<1L, versus 16% en el grupo atalureno (p=0.0933). Tras 4 años de seguimiento, un número menor de pacientes tratados con Atalureno presentaban FVC<1L que tras TS (7.9% [3/38] vs 39.7% [23/58], respectivamente). FVC<1L se alcanzó en el 50% de los pacientes TS tras 7.1 años de TS (5.3–9.4) versus 11% en los tratados con Atalureno (logrank test p=0.0674). Los efectos adversos con atalureno fueron leves (29.5%) o moderados (31.8%), siendo los mas comunes nasofaringitis (45.5%), cefalea (27.3%), vómitos (27.3%), y gastroenteritis (22.7%).

Conclusión: Los resultados sugieren que el tratamiento con Atalureno retrasa el deterioro de la función pulmonar en pacientes no-ambulatorios con DMDmss. La seguridad y tolerabilidad fueron consistentes con estudios previos.

VALIDACIÓN TRANSCULTURAL DE LA ESCALA REVISED HAMMERSMITH SCALE (RHS) PARA LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL EN POBLACIÓN ESPAÑOLA

Muñoz Caballero, R. [1]; Martos Navarro, B. [1]; Conejero Casares, J.A. [2]; Madruga Garrido, M. [3]; Morales Ortiz, M. [4]; Castellano Guerrero, A.M. [1]; San Juan Duque, P. [1]

1. Servicio de Neurociencias. ineuro; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 3. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurociencias. Universidad de Sevilla

Objetivos: Validar en castellano la escala Revised Hammersmith Scale para pacientes con atrofia muscular espinal en nuestro país.

Material y métodos: Se llevó a cabo una traducción de la versión en inglés original por una traductora bilingüe cualificada. Tras la traducción, se realizó un análisis y revisión de los ítems previo al envío del documento al segundo traductor por el equipo investigador, formado por neuropediatra, neurorehabilitador, neurofisioterapeuta y neuroterapeuta ocupacional. Tras este análisis, se llevó a cabo la retrotraducción del castellano al inglés por un traductor bilingüe. Ambas traducciones se hicieron de forma separada e independiente, sin contacto entre evaluadores. Por último, se realizó un análisis comparativo entre la versión original con la retrotraducida.

Resultados: Tras el análisis de la primera traducción por el equipo de investigadores se realizaron 4 cambios de expresión. En la comparativa entre la versión retrotraducida y la original coincidieron todos los ítems de las mismas, obteniéndose así la escala en castellano.

Conclusión: La validación transcultural de la escala Revised Hammersmith Scale, promete ser una escala traducida fiable y consistente para evaluar la función motora de pacientes españoles diagnosticados con atrofia muscular espinal. Este proceso se verá complementado con el de validación de la escala en nuestro país, proyecto que ya hemos comenzado en nuestro centro.

CLASIFICACIÓN DE LA NEUROPATÍA COMPRESIVA DEL NERVIO MEDIANO EN EL CANAL DEL CARPO BASADA EN LA HISTORIA NATURAL DE LOS ESTUDIOS DE CONDUCCIÓN NERVIOSA

Sierra Hidalgo, F. [1]; Montes Fernández, E. [2]; Cuenca Hernández, R. [1]; Gómez Moreno, S.M. [1]; Martínez Acebes, E. [1]; Valle Arcos, M.D. [3]; Salinas Rodríguez, M. [2]; Fernández Travieso, J. [4]; Abenza Abildua, M.J. [4]; Navacerrada Barrero, F.J. [4]; Gutiérrez Gutiérrez, G. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 3. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: La gradación de la intensidad de la neuropatía compresiva del nervio mediano en el canal del carpo (NMC) es necesaria para el correcto manejo terapéutico en pacientes con síndrome del túnel del carpo. La Academia Americana de Medicina Electrodiagnóstica estableció unas recomendaciones para su clasificación neurofisiológica, y dos estudios propusieron escalas basadas en la latencia motora distal (LMD) aunque con criterios en parte arbitrarios o no validados. El objetivo es establecer una clasificación neurofisiológica de la NMC basada en la historia natural de los estudios de conducción rutinarios del nervio mediano.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante revisión de los estudios de conducción nerviosa del nervio mediano consecutivos. Se estableció una cohorte de derivación en un centro y una cohorte de validación en tres centros externos. Se estimó el riesgo de desarrollar disminución de la amplitud de los potenciales de acción sensitivos (PAS) y motores (PAMC) a intervalos regulares de LMD.

Resultados: La cohorte de derivación incluyó 2020 nervios medianos. La probabilidad de que existiera disminución de la amplitud del PAS se incrementaba a partir de LMD de 4,2 ms, y la de disminución de amplitud del PAMC a partir de 5 ms. La cohorte de validación incluyó 974 nervios medianos, y replicó los mismos puntos de corte para el cambio de gravedad de leve a moderado (4,2 ms) y de moderado a grave (5 ms) de la NMC.

Conclusión: Proponemos una clasificación electroneurográfica validada de la gravedad de la NMC basada en los riesgos objetivos de los estudios de conducción rutinarios del nervio mediano.

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON MIASTENIA AUTOINMUNE

Méndez Gallego, A.; Martínez Calzón, C.; Morís de la Tassa, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La Miastenia Autoinmune (MA) es una enfermedad crónica cuya sintomatología puede afectar negativamente a la calidad de vida de los enfermos. El objetivo del estudio es analizar la calidad de vida y factores relacionados en pacientes con MA.

Material y métodos: Estudio transversal de pacientes con MA con Ac-antiRAch positivos evaluando escalas de calidad de vida, sueño y función pulmonar.

Resultados: Se analizaron datos de 51 pacientes (27 hombres y 24 mujeres) con edad media de 60,4 años. Se clasificaron en tres grupos en función de la clasificación MGFA: 12 pacientes en remisión, 10 con clínica ocular (MGFA-I), y 29 con MA generalizada (MGFA≥2). La media del MGQ-TEST fue de 9,1. Las medias en las escalas de calidad de vida fueron en el test MG-QoL15: 11,9 y en el MG-ADL: 2,7. La escala de fatiga FSS obtuvo una media de 4,2. Las escalas de calidad de sueño mostraron una media de 5,8 en el test ESS y 5,7 en el PSQI. En la espirometría se observó un patrón restrictivo en 15 pacientes, 13 de ellos con clínica generalizada y un valor medio de FVC: 69,1%. Se objetivó una correlación significativa entre FSS y MG-QoL15 (r=0,55) y MG-ADL (r=0.43), así como entre PSQI y MG-QoL15 (r=0,41) y MG-ADL (r=0,32). Se observó una correlación significativa entre el FVC y MG-ADL(r=-0,29).

Conclusión: Existe una disminución de la percepción en la calidad de vida de los pacientes con MA, y una mayor repercusión de la misma en formas generalizadas.

Enfermedades Neuromusculares II

FENOTIPO ASOCIADO A MUTACIONES EN EL GEN POGLUT1: AMPLIO ESPECTRO CLÍNICO Y UN PATRÓN EN MRI MUSCULAR CARACTERÍSTICO

Paradas Lopez, C. [1]; Servian, E. [2]; Cabrera, M. [1]; Mavillard, F. [3]; Rivas, E. [4]; Vilchez, J. [5]; Muelas, N. [5]; Cantero, G. [2]; Tournev, I. [6]; Bonnemann, C. [7]; Straub, V. [8]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Instituto Biomedicina de Sevilla; 3. Servicio de Fisiología. Instituto Biomedicina de Sevilla; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 6. Servicio de Neurología. Alexandrovska University Hospital; 7. Servicio de Neurogenética. Neuromuscular and Neurogenetic Disorders of Childhood Section, NINDS; 8. Genetic Medicine. The John Walton Muscular Dystrophy Research Centre

Objetivos: Nuestro grupo ha descrito recientemente la mutación D233E en el gen POGLUT1 que afecta la modificación postraduccional de Notch y el mantenimiento de células satélite lo que conduce a la degeneración muscular y la hipoglicosilación de α-distroglicano.

Material y métodos: Seleccionamos un grupo candidato de 54 pacientes de cinco centros de referencia nacionales españoles y secuenciamos el gen POGLUT1. En colaboración con los centros de la ERN EURO-NMD revisamos datos de secuencición de exomas para identificar variantes potencialmente patógenas. Definimos fenotipo clínico, patrón MRI y realizamos estudios in-vitro en mioblastos.

Resultados: Identificamos 9 mutaciones nuevas en 16 pacientes (14 homocigotos y un heterocigoto compuesto) de 10 familias independientes procedentes de 7 países (España, Italia, Alemania, Bulgaria, USA, Iran, Israel). Presentaron fenotipo de debilidad de cinturas de inicio en el adulto (2º decada) 13 pacientes, mientras que 3 fueron casos más graves de inicio congénito. Es frecuente la presencia de escápula alada y solo dos presentaron afectación respiratoria. Todos los pacientes muestran un patrón inédito en MRI muscular degeneración de las regiones internas de los músculos respetando las áreas externas, tanto en muslo como en gemelos. En el músculo α-distroglicano está hipoglicosilado y el pool de células satélite drásticamente reducido. El cultivo de mioblastos muestra proliferación lenta, diferenciación facilitada y reducción de expresión de PAX7.

Conclusión: Describimos un amplio fenotipo clínico asociado al gen POGLUT1, con un patrón en MRI muscular muy específico que ayuda a orientar el diagnóstico. Confirmamos el déficit de células satélite como un nuevo mecanismo patogénico en esta distrofia muscular.

UNA MUTACIÓN FUNDADORA BIN1 EN GITANOS ESPAÑOLES CAUSA UN NUEVO FENOTIPO DE MIOPATÍA CENTRONUCLEAR CON ESPINA RÍGIDA

Mavillard Saborido, F. [1]; Cabrera Serrano Serrano, M. [1]; Rivas Infante, E. [2]; Morar, B. [3]; Hernández Laín, A. [4]; Olive, M. [5]; Muelas, N. [6]; Khan, E. [7]; Carvajal, A. [8]; Quiroga, P. [9]; Diaz Manera, J. [10]; Davis, M. [11]; Ávila, R. [1]; Domínguez, C. [4]; Vílchez, J.J. [6]; Comas, D. [12]; Laing, N.G. [3]; Kalaydjieva, L. [3]; Paradas López, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Medicina. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurogenética. Harry Perkins Institute of Medical Research and Centre for Medical Research; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 5. Servicio de Neurología. IDIBELL-Hospital de Bellvitge; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 7. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 9. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 10. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 11. Servicio de Neurogenética. Department of Diagnostic Genomics, PathWest Laboratory Medicine; 12. Departament of Experimental and Health Sciences. Universitat Pompeu Fabra

Objetivos: Descripción de un nuevo fenotipo de miopatía centronuclear asociado a una mutación fundadora en BIN1 en población gitana del sur de España.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes diagnosticados con miopatía centronuclear en cinco centros de referencia para enfermedades neuromusculares en España (n = 53). Se secuenció el

gen BIN1. Se analizaron las características clínicas, histológicas, radiológicas y genéticas.

Resultados: Veinte pacientes de 15 familias portaron la variante p.Arg234Cys en BIN1; 16 eran homocigotos para esa variante y dos eran heterocigotos p.Arg234Cys / p.Arg145Cys. Dieciséis eran de etnia gitana, y en 4 el origen étnico era desconocido. No se ha detectado la variante en pacientes de otra etnia, causando el 100% de la miopatía centronuclear en gitanos en nuestra cohorte. El análisis de haplotipos mostró un probable origen ancestral común. A las características clínicas de la miopatía centronuclear, se observó enla mayoría de estos pacientes debilidad axial asociada a espina rígida e infiltración grasa severa en los músculos paravertebrales. Este fenotipo parece específico de la mutación p.Arg234Cys, en BIN1. El cribado de controles de etnia gitana europeos (N = 758) para la variante p.Arg234Cys identificó una frecuencia de portadores del 3,5% únicamente en muestras españolas. En nuestra cohorte, la mutación es la causa más frecuente de miopatía centronuclear en adultos.

Conclusión: Hemos identificado una mutación fundadora gitana en BIN1, asociada a un fenotipo específico que es la principal causa de miopatía centronuclear en España. Esta es la mayor serie de pacientes con mutación en BIN1 publicada hasta el momento

CANALOPATÍAS HEREDITARIAS NEUROMUSCULARES ASOCIADAS AL GEN SCN4A: VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN 3 FAMILIAS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Ciano Petersen, N.L.; Reyes Garrido, V.; Pons Pons, G.; Villagrán García, M.; Castro Sánchez, M.V.; Rodriguez Lavado, I.; Batista Blasco, J.L.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: Las canalopatías hereditarias neuromusculares son enfermedades raras causadas por mutaciones en el gen SCN4A, que codifica la subunidad alfa del canal de sodio voltaje-dependiente del músculo esquelético, provocando alteraciones de la relajación y contracción muscular. Describimos una serie de pacientes con 3 variantes diferentes, analizamos sus diferencias y revisamos la literatura.

Material y métodos: Análisis descriptivo de las características clínicas, genéticas y de respuesta a tratamiento de pacientes con enfermedades causadas por mutaciones en el gen SCN4A.

Resultados: Incluimos un total de 31 pacientes, distribuidos en 3 familias independientes: • Una familia con 14 afectados por la mutación T704M causante de Parálisis Periódica Hiperkalémica. Presentan variabilidad fenotípica intrafamiliar atípica, ya que un subgrupo presenta mayor frecuencia de crisis, peor respuesta al tratamiento y mayor discapacidad. 5 pacientes han evitado la transmisión realizando selección genética. • Otra familia con 12 afectados por la mutación G1306A causante de Paramiotonía congénita de von Eulenburg. Destacan por presentar miotonías en reposo en lengua, musculatura cervical, manos y miembros inferiores. • Una última familia con 5 afectados por la mutación G1306A causante de Miotonía agravada por potasio variante sensible a acetazolamida. Destacaban por presentar calambres y miotonías en reposo y durante el ejercicio físico, de predominio en miembros inferiores, que responden a acetazolamida.

Conclusión: Conocer estas entidades facilita el diagnóstico precoz. No existe tratamiento curativo pero sí sintomático y preventivo. El consejo genético es importante, existiendo la posibilidad de realizar selección genética. Una misma mutación del gen SCN4A, como la mutación G1306A, puede presentarse como cualquiera de las descritas

DETERMINACIÓN DE ANTICUERPOS PARANODALES EN PACIENTES CON CHARCOT-MARIE-TOOTH

Martín Aguilar, L. [1]; Pascual Goñi, E. [1]; Lleixà, C. [1]; Sevilla, T. [2]; Frasquet, M. [2]; Díaz Manera, J. [1]; Cortés Vicente, E. [1]; Rojas García, R. [1]; Illa, I. [1]; Querol, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Un pequeño porcentaje de pacientes con polirradiculopatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP) tienen anticuerpos IgG4 contra Neurofascina y Contactina. Recientemente se han descrito anticuerpos IgG e IgM contra los mismos antígenos en pacientes con Charcot-Marie-Tooth (CMT). Nuestro objetivo es estudiar la presencia de anticuerpos paranodales IgM e IgG en pacientes con CMT.

Material y métodos: Se han seleccionado pacientes que cumplen criterios de diagnóstico de la EFNS/PNS para CIDP y pacientes que cumplen criterios diagnósticos de CMT. Se ha estudiado la presencia de anticuerpos IgG e IgM contra Neurofascina 155, 186 y 140 (NF155, NF186 y NF140) y Contactina-1 (CNTN1) mediante inmunocitoquímica en células HEK293 transfectadas. Los resultados positivos se confirmarán mediante ELISA y se estudiará su patrón de tinción en inmunohistoquímica en nervio ciático de cerdo.

Resultados: 71 pacientes con CIDP y 52 pacientes con CMT han sido analizados hasta el momento. 5 pacientes con CMT han sido positivos para IgM contra NF140 y NF186 mediante inmunocitoquímica en células HEK293 transfectadas, pendiente de confirmar su positividad mediante ELISA e inmunohistoquímica. 1 paciente con CIDP fue positivo para IgM contra NF140 y NF186. Ningún paciente con CMT ha sido positivo para IgG contra Neurofascina o Contactina.

Conclusión: Los resultados definitivos serán presentados en el congreso.

REGISTRO BARCELONÉS NORTE-MARESME DE PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN NUESTRA POBLACIÓN

Almendrote Muñoz, M. [1]; Ramos Fransi, A. [2]; Ballester López, A. [3]; Koehorst, E. [3]; Martínez Piñeiro, A. [2]; Guanyabens Buscà, N. [4]; Lucente, G. [2]; Linares, I. [5]; Núñez, J. [6]; Cano Orgaz, A. [4]; Casadevall, T. [7]; Isern Segura, I. [8]; Sánchez Ojanguren, J. [8]; Planas, A. [9]; Lucía Mulas, A. [10]; Rodríguez Palmero, A. [11]; Monlleó Neila, L. [11]; Pintos Morell, G. [11]; Coll Cantí, J. [2]; Nogales Gadea, G. [12]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Grupo de Investigación de Enfermedades Neuromusculares

y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 5. Grupo de Investigación de Enfermedades Neurousculares y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 6. Grupo de Investigación de Enfermedades Neuromusculares y Neuropediátricas. Institu d'investigació en ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 7. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal Sant Jaume de Calella; 8. Servicio de Neurología. Fundació Hospital de l'Esperit Sant; 9. Servicio de Neurología. Hospital Municipal de Badalona; 10. Universidad Europea; 11. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 12. Grupo de Investigación de Enfermedades Neuromusculares y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en ciències de la salut Germans Trias i Pujol

Objetivos: La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es la distrofia hereditaria más frecuente en el adulto. Es una enfermedad heterogénea, tanto en el patrón de afectación multisistémica, como en el grado de afectación de los sistemas involucrados. Presentamos las características clínicas de los pacientes DM1 en nuestra población.

Material y métodos: Se realiza registro multicéntrico de los pacientes con DM1 visitados por neurología en los hospitales del área sanitaria del Barcelonés Norte-Maresme desde septiembre 2015 hasta abril 2018. Se analizan las características clínicas y moleculares de estos pacientes.

Resultados: Se incluyen 50 pacientes (prevalencia 1/16000 habitantes) con diagnóstico genético de DM1 (60% mujeres) y edad media de 47 años. La edad media de inicio de la clínica es de 34 años, 1 paciente de aparición congénita. El primer síntoma más frecuente es la miotonía (36%). 28/50 presentan cardiopatía (alteraciones de la conducción, excepto 1 cardiopatía estructural). 24/50 presentan alteración ventilatoria, 16 con ventilación mecánica. En cuanto a la afectación muscular, 41/50 presentan miotonía, 32/50 debilidad en extremidades, con MIRS >3 en 30/50. El 64% de pacientes son independientes para actividades básicas de vida diaria (mRS2) con mediana mRS 3. La media de repeticiones CTG es de 463354 (rango 100-1236). 4/50 pacientes presentan interrupciones en la expansión CTG.

Conclusión: Las características clínicas de nuestros pacientes es similar a la descrita en otras series europeas. El registro de pacientes DM1 permite una mejor caracterización clínica y molecular de nuestros pacientes y será imprescindible para la determinación de moduladores fenotípicos en nuestra población.

PATISIRAN, UN SIARN COMO TRATAMIENTO DE LA AMILOIDOSIS HEREDITARIA POR TRANSTIRETINA (AHTTR): RESULTADOS DEL ENSAYO EN FASE 3 APOLLO

Galán Dávila, L. [1]; Guerrero Sola, A. [1]; Garcia Lopez, M.D.C. [2]; Adams, D. [3]; Gonzalez Duarte, A. [4]; Yang, C. [5]; Kristen, A. [6]; Tournev, I. [7]; Schmidt, H. [8]; Coelho, T. [9]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Departamento médico. Alnylam Pharmaceuticals Spain; 3. Servicio de Neurología. National Reference Center for FAP NNERF; 4. Servicio de Neurología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutricion Salvador Zubiran; 5. Servicio de Neurología. National Taiwan University Hospital; 6. Servicio de Cardiologia. Medical University of Heidelberg; 7. Servicio de Neurología. Medical University; 8. Servicio de Medicina Interna. Universitatskinikum Charite; 9. Servicio de Neurología. Centro Hospitalar do Porto

Objetivos: La AhTTR es una enfermedad rara, multisistémica, rápidamente progresiva, mortal en unos 5 años desde diagnóstico, causada por mutaciones del gen TTR que producen depósito de amiloide. Los tratamientos aprobados hasta el momento pueden usarse solo en estadios precoces y algunos pacientes no responden. Patisiran, Un siRNA, reduce la síntesis hepatica de TTR. Describimos su eficacia y seguridad en el ensayo APOLLO.

Material y métodos: Ensayo multicéntrico, aleatorizado, doble ciego, con patisiran 0,3 mg/kg o placebo iv / 3 semanas en pacientes con AhTTR con polineuropatía. Criterio principal: variación en la escala mNIS+7 vs. placebo a 18 meses. Criterios secundarios: QoL, fuerza motora, discapacidad, marcha, estado nutricional y función vegetativa. El estudio cuenta con la aprobación de CEIC y consentimiento informado.

Resultados: 225 pacientes, edad media 61 años, 43% V30M, 39 mutaciones, NIS basal 59,3 (6,0 – 141,6), 75% PND>1 y 56% cardiomiopatía. La variación media vs. basal (IC95%) mNIS+7 demostró mejoría significativa con patisiran vs. placebo: -34,0 [-39,9; -28,1] (p=9,26x10-24). Todos los criterios secundarios mostraron mejoría significativa. Frecuencia similar de EAs (96,6%; 97,4%), SEAs (36,5%; 40,3%) y muertes (4,7%; 7,8%).

Conclusión: Patisaran, un siRNA selectivo para la TTR, produce una mejoría estadísticamente significativa en los pacientes con hATTR y neuropatía para las variables estudiadas para valoración de la neuropatia -NIS, RODS, Compass-, y calidad de vida (Norfolk). Esta mejoría se mantiene en los casos de inicio tardío, en los No Val30Met y en los estadios más avanzados. Estos resultados suponen una esperanza en las opciones terapéuticas futuras de los pacientes con hATTR.

TITINOPATÍAS; SERIE DE 12 PACIENTES PERTENECIENTES A 8 FAMILIAS, QUE EJEMPLIFICAN SU HETEROGENEIDAD CLÍNICA Y GENÉTICA

Domínguez González, C. [1]; Cantero Montenegro, D. [2]; Gutiérrez Gutiérrez, G. [3]; Esteban Pérez, J. [1]; Martin Santidrián, M.A. [4]; Palomino Doza, J. [5]; Quesada Espinosa, J.F. [6]; Hernández Laín, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 4. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 5. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 6. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La titina es imprescindible en el ensamblaje de los elementos contráctiles y en la elasticidad del sarcómero y está codificada por el gen TTN, constituido por 364 exones. Mutaciones en él pueden dar lugar a múltiples fenotipos, tanto dominantes (miopatía distal tardía, miopatía con afectación respiratoria temprana (HMERF), miocardiopatía dilatada o hipertrófica) como recesivos (miopatías congénitas, miopatía Emery-Dreifus like, artrogriposis y miopatía

de cinturas LGMD2J). Describimos 12 pacientes, pertenecientes a 8 familias, cuyas características clínicas y moleculares representan el amplio espectro de afectación asociado a las titinopatías.

Material y métodos: Descripción de los hallazgos clínicos, histológicos, radiológicos y moleculares de los 12 pacientes.

Resultados: 5 pacientes de tres familias diferentes presentan una forma congénita recesiva asociada a grados variables de miocardiopatía. En todos ellos la biopsia muscular se caracteriza por presentar multiminicores. 3 miembros de otra familia tienen una miopatía distal dominante con afectación respiratoria temprana (fenotipo HMERF) y patrón característico de resonancia. Otros 2 pacientes de distintas familias presentan una miopatía de cinturas con intensa y temprana afectación distal y herencia recesiva (LGMD2J). 1 paciente presenta una distrofia muscular tibial secundaria a una mutación heterocigota en el gen TTN y finalmente otro caso es portador de una mutación dominante responsable de una miocardiopatía dilatada sin afectación muscular.

Conclusión: Los fenotipos asociados a mutaciones en el gen TTN son muy variables. Conocerlos y caracterizar bien cada caso es necesario para asegurar un diagnóstico molecular correcto y ofrecer en consecuencia un adecuado asesoramiento genético familiar.

AUSENCIA DE MUTACIONES PATOGÉNICAS EN CD59 EN POLIRRADICULOPATÍA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE CRÓNICA

Martín Aguilar, L. [1]; Duchateau, L. [1]; Lleixà, C. [1]; Cortese, A. [2]; Dols Icardó, O. [1]; Cervera Carles, L. [1]; Pascual Goñi, E. [1]; Díaz Manera, J. [1]; Calegari, I. [2]; Franciotta, D. [3]; Rojas García, R. [1]; Illa, I. [1]; Clarimon, J. [1]; Querol, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. IRCCS Foundation C. Mondino National Neurological Institute; 3. Servicio de Neurología. IRCCS Foundation C. Mondino National Neurological Institut

Objetivos: Se ha descrito una mutación homocigota no sinónima (p.Cys58Tyr) en CD59 en 5 niños con hemólisis crónica y polineuropatía inflamatoria recurrente con respuesta a corticoides e inmunoglobulinas endovenosas, similar a la polirradiculopatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP). El tratamiento con eculizumab ha demostrado ser efectivo en estos pacientes con una marcada mejoría clínica. Nuestra hipótesis es que las mutaciones patogénicas en CD59 también podrían encontrarse en un subgrupo de pacientes con CIDP.

Material y métodos: Se incluyeron 35 pacientes de dos centros que cumplían criterios diagnósticos EFNS/PNS para CIDP sin anticuerpos paranodales detectables (57% hombres, edad media=61±DE). Se amplificó la región codificante de CD59 por PCR y se secuenció por método de Sanger en un secuenciador automático ABI 3100. Los electroferogramas se analizaron visualmente utilizando el software Sequencher.

Resultados: Sólo se detectó una variante rara en un paciente: una sustitución heterogénea de guanina a alanina (c.18G>A) que da como resultado un cambio sinónimo (p.Gly6Gly, rs111771149). Esta variante tiene una frecuencia alélica de 0.003 en europeos no finlandeses. Estudios in silico (CADD, MutationTaster, SIFT y Human Splicing Finder) no predijeron ninguna alteración funcional asociada a la variante rs111771149. La variante patogénica p.Cys58Tyr no se halló en nuestra cohorte de pacientes.

Conclusión: Nuestro estudio sugiere que las mutaciones en el gen CD59 están ausentes en la CIDP esporádica de inicio adulto. La principal limitación de nuestro estudio es el pequeño tamaño de la muestra.

MIOPATÍA DE BETHLEM: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 15 PACIENTES

Panadés de Oliveira, L. [1]; Rodríguez López, C. [2]; Garzo Caldas, N. [2]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [2]; Cantero Montenegro, D. [3]; Marcos Toledano, M.D.M. [4]; Fernández Marmiesse, A. [5]; Jiménez Mallebrera, C. [6]; Esteban Pérez, J. [1]; Hernández Lain, A. [3]; Domínguez-González, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Badajoz; 5. Servicio de Genética. Santiago de Compostela; 6. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital San Joan de Deu

Objetivos: La enfermedad de Bethlem engloba un amplio espectro de miopatías causadas por mutaciones en los genes que codifican las cadenas alfa del colágeno VI (COL6A1, COL6A2, COL6A3). La existencia de fenotipos paucisintomáticos y la infradetección de las contracturas características hacen que sea una entidad infradiagnosticada.

Material y métodos: Descripción y análisis de 15 casos de miopatía de Bethlem.

Resultados: Los pacientes sintomáticos debutaron con: debilidad muscular en 10/13 casos, hiperCKemia en 2/13 y contracturas en 1/13. Se encontraron contracturas articulares en 13/15 y alteraciones cutáneas en 2/15. Ocho pacientes presentaban hiperCKemia y la RMN muscular mostró los cambios característicos de esta entidad en 12/15. La biopsia muscular mostró un patrón distrófico en 9/15. Se describen tres nuevas mutaciones patogénicas, dos en COL6A1 (c.1657G>A y c.505T>G) con herencia dominante, y una en COL6A3 (c.7447A>G) con herencia recesiva. La mutación c.1657G>A se observó en tres miembros de una familia paucisintomática, con RM muscular normal o con mínimos cambios. La mutación c.7447A>G se detectó en cuatro pacientes pertenecientes a tres familias diferentes, manifestándose con debilidad muscular de inicio precoz en 3/4 casos y un patrón típico de RM muscular en todos ellos. La mutación c.505T>G se determinó en un solo caso de debut temprano y debilidad muscular moderada-severa, con un patrón de RM muscular típico.

Conclusión: Se describen tres nuevas mutaciones causantes de miopatía de Bethlem, una de ellas asociada a un fenotipo oligosintomático y con RM muscular normal. Las contracturas son un signo diferenciador de esta entidad y una RM muscular normal no la descarta.

CHITINASA Y NEUROFILAMENTOS: DOS BIOMARCADORES CON VALOR DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO EN LA ENFERMEDAD DE MOTONEURONA

Vázquez Costa, J.F. [1]; Gil Perotin, S. [1]; Castillo Villalba, J. [2]; Cubas Núñez, L. [2]; Sevilla Mantecón, T. [1]; Casanova Estruch, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neuroinmunología y Regeneración Neuronal. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe

Objetivos: Determinar la utilidad diagnóstica y pronóstica de la determinación de chitinasa y cadena ligera de neurofilamentos (NFl) en líquido cefalorraquídeo (LCR) en la enfermedad de motoneurona.

Material y métodos: Se midieron, mediante ELISA, los niveles de chitinasa y NFl en el LCR de 53 pacientes con enfermedad de motoneurona (40 ELA, 7 esclerosis lateral primaria, 5 atrofia musuclar progresiva, 1 FOSMN), y 30 controles (ELA mimics, y pacientes con esclerosis múltiple primaria progresiva).

Resultados: Los pacientes con ELA presentaron niveles más elevados de chitinasa y NFl que las otras variantes de enfermedad de motoneurona y los controles. La NFl discriminaba mejor que la chitinasa entre los distintos subgrupos de pacientes. Ambos biomarcadores correlacionaron con la tasa de progresión y valores elevados en los mismos se asociaron a un peor pronóstico.

Conclusión: La chitinasa y la NFl en LCR son dos marcadores con valor diagnóstico y pronóstico en la enfermedad de motoneurona.

EL AUMENTO DE PROTEÍNAS EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO COMO MÉTODO INDIRECTO DE EVALUACIÓN DEL DAÑO DE LA BARRERA HEMATOENCEFÁLICA EN LOS PACIENTES CON ELA. ¿PUEDE CONSIDERARSE UN FACTOR PRONÓSTICO?

Núñez Guillén, A.; Campoy Díaz, S.; González Herrero, B.; Paipa Merchán, A.J.; Barceló, M.A.; Dominguez Rubio, R.; Moreno, J.L.; Gutierrez, M.; Assialioui, A.; Povedano Panadés, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) produce degeneración progresiva de primera y segunda motoneurona acarreando paresia, disfagia, disartria y fallo respiratorio. Parece claro que existe disrupción de la barrera hematoencefálica en esta enfermedad, pero es incierto si esta alteración modifica el curso de la misma. Analizamos la significancia de la proteinorraquia para evaluar de forma indirecta dicha disrupción.

Material y métodos: Realizamos análisis retrospectivo de LCR de 247 pacientes diagnosticados de ELA según criterios El Escorial. Definimos la hiperproteinorraquia cuando las proteínas de LCR son superiores a 0.45 g/dl. Calculamos el cociente Albúmina (Albúmina LCR/Albúmina sérica). Analizamos las variables género, resultado de C9ORF72 y supervivencia desde el inicio de los síntomas y realizamos análisis estadístico comparando diferentes variables.

Resultados: El 28,7 % de los individuos presentaron proteínas LCR > 0.45 mg/dl. De ellos el 71.8 % fueron varones y el 28,2 % mujeres ($p<0.05$). De los pacientes con C9ORF72 positivo (16 individuos) el 18,75 % presentaban hiperproteinorraquia y de los negativos la presentaban el 28.74 % ($p>0.05$). La media de supervivencia era de 27.82 meses para los individuos con normoproteinorraquia y de 23.99 meses para los individuos con hiperproteinorraquia. En los individuos con cociente Albúmina > 0.65, la media de supervivencia era de 25.4 meses en comparación con 28.11 meses en los individuos con cociente < 0.65 ($p>0.05$).

Conclusión: La hiperproteinorraquia guarda clara relación con el sexo masculino. Asimismo, parece que se relaciona con C9ORF72 negativo y peor pronóstico en términos de supervivencia. El cociente Albúmina alterado sugiere peor pronóstico de enfermedad.

MUTACIÓN DOMINANTE EN KIF5A ASOCIADA A UN NUEVO FENOTIPO: NEURONOPATÍA Y MIOPATÍA DISTAL

Domínguez González, C. [1]; Esteban Pérez, J. [1]; Sánchez Calvin, M.T. [2]; Gonzálo Martínez, J.F. [1]; Hernández Laín, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Mutaciones heterocigotas en el gen KIF5A, que codifica la cadena pesada de una kinesina implicada en el trasporte axonal, se han relacionado con paraparesia espástica dominante (HSP10), polineuropatía axonal (CMT2) y ELA familiar (ALS25). Describimos el fenotipo de una familia con 5 afectados, padre y 4 de sus 7 hijos, con debilidad muscular distal progresiva, secundaria a mutación heterocigota patogénica en KIF5A

Material y métodos: Descripción de las características clínicas, histológicas, radiológicas y moleculares de los pacientes

Resultados: Los cuatro hermanos afectados presentan un fenotipo homogéneo, caracterizado por debilidad muscular distal de inicio en la cuarta década de la vida, con afectación casi exclusiva de miembros inferiores y progresión proximal con la evolución, sin piramidalismo. La CPK en todos ellos está discretamente alterada (x3-4) y los estudios de conducción motora y sensitiva son normales. El EMG muestra signos de denervación activa y patrón de reclutamiento neurógeno, compatible con atrofia espinal distal. Tanto la biopsia de un músculo cuádriceps como de un músculo tibial de dos de los hermanos muestran sin embargo cambios miopáticos con presencia de abundantes vacuolas ribeteadas y ausencia de signos de denervación. El estudio genético permitió identificar la mutación p.A268T en KIF5A, clasificada como probablemente patogénica según los criterios de la ACMG y que segrega con el fenotipo en la familia.

Conclusión: En base a las características clínicas, electrofisiológicas e histológicas de los casos estudiados, proponemos que KIF5A puede asociarse a un fenotipo mixto, de afectación de neurona motora inferior y músculo, a través de un mecanismo patogénico que está por dilucidar.

Enfermedades Neuromusculares III

RESULTADOS DEL ESTUDIO EN FASE 3 APOLLO CON PATISIRAN EN PACIENTES CON AMILOIDOSIS HEREDITARIA MEDIADA POR TRANSTIRETINA Y V30M DE APARICIÓN PRECOZ, FRENTE AL RESTO DE MUTACIONES

Pytel, V. [1]; Galán Dávila, L. [1]; García López, M. [2]; Adams, D. [3]; Muñoz-Beasmud, F. [4]; Buades Reinés, J. [5]; Yang, C. [6]; Kristen, A. [7]; Tournev, I. [8]; Schmidt, H. [9]; Coelho, T. [10]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Alnylam Pharmaceuticals Spain; 3. Servicio de Neurología. National Reference Center for FAP (NNERF), Univ Paris Sud; 4. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jimenez; 5. Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Llatzer; 6. Servicio de Neurología. National Taiwan University Hospital; 7. Servicio de Cardiología. Medical University of Heidelberg; 8. Servicio de Neurología. Medical University – Sofia; 9. Servicio de Medicina Interna. Universitätsklinikum Charité; 10. Servicio de Neurología. Centro Hospitalar do Porto

Objetivos: La amiloidosis hereditaria por transtiretina (AhTTR) es una enfermedad multisistémica, potencialmente mortal, causada por mutaciones en el gen de la transtiretina, que ocasionan neuropatía y cardiomiopatía. Patisiran, un fármaco ARNi en investigación, logró una mejoría estadísticamente significativa en las escalas de neuropatía (mNIS+7) y Norfolk Quality of Life for Diabetic Neuropathy en pacientes con AhTTR. Se evaluaron la eficacia y seguridad de patisiran en pacientes con V30M de aparición precoz frente al resto de mutaciones.

Material y métodos: APOLLO, estudio multicéntrico, aleatorizado (2:1), doble ciego, con patisiran 0,3 mg/kg o placebo cada 3 semanas se llevó a cabo en pacientes con AhTTR y polineuropatía (NCT01960348). El criterio de valoración principal fue variación a los 18 meses en la escala mNIS+7; entre los criterios secundarios se incluyó la escala Norfolk QOL-DN. Se realizaron análisis de subgrupos para evaluar a los pacientes V30M de aparición precoz (≤50 años al inicio) frente a aquellos con otras mutaciones, incluida V30M de aparición tardía (>50 años al inicio).

Resultados: Se incluyeron 225 pacientes con 39 mutaciones diferentes. Un 42,7% presentaban mutacionesV30M, siendo un 10,2% V30M de aparición precoz. Patisiran demostró mejoría en mNIS+7 y Norfolk QOL-DN en los pacientes V30M de aparición precoz, así como en aquellos con el resto de mutaciones. Se presentarán datos de eficacia y seguridad.

Conclusión: Patisiran, analizado en pacientes con V30M de aparición precoz y tardía, así como en una amplia variedad de genotipos distintos del V30M, demostró un beneficio consistente en las escalas mNIS+7 y Norfolk QOL-DN.

¿CÓMO AFECTA LA TEMPERATURA A LAS NEUROGRAFÍAS MOTORAS Y SENSITIVAS? CUESTIONANDO MITOS

Arbex Bassols, A. [1]; Lucente, G. [2]; Martinez Piñeiro, A. [2]; Paré Curell, M. [2]; Arpino, B. [3]; Garrido Pla, A. [2]; Almendrote Muñoz, M. [2]; Ramos Fransi, A. [2]; Coll Cantí, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Departamento de política y ciencias sociales. Universidad Pompeu Fabra

Objetivos: Los estudios publicados muestran datos contradictorios sobre el efecto del frío en las neurografías sensitivas y motoras, además de gran heterogeneidad metodológica. Nuestro objetivo es describir dicho comportamiento bajo aplicación local de frío controlado y definir valores de normalidad.

Material y métodos: Se realizaron neurografías sensitivas y motoras de mediano y cubital, con registro en APB(Abductor pollicis brevis) y ADM(Abductor Digiti Minimi) respectivamente, en voluntarios sanos. Se obtuvieron registros a temperatura basal, tras enfriar nervio mediano en carpo hasta 20ºC y con cada incremento de 1^0C hasta alcanzar 37^0C. Se repitió la misma técnica enfriando nervio cubital, ADM y APB selectivamente. Se analizaron los cambios en amplitud, duración y latencia con respecto al valor basal

Resultados: Se incluyeron 17 sujetos sanos (11 mujeres, edad media 32,5años). No se observaron diferencias estadísticamente significativas en las variables analizadas de las neurografías sensitivas ni motoras tras enfriar focalmente el nervio periférico en la muñeca. Se detectó un aumento de duración del CMAP estadísticamente significativo con el enfriamiento selectivo de APB del 51.7% [43.2-100] (F=20.6, p<.0.0001) y ADM 44%[19.6-59%](F=5.687, p<0,0001). En el análisis post hoc, dicha significación sólo persiste por debajo de los 25ºC para ADM (p<0,05) y 26ºC para APB (p<0,05). No hubo diferencias significativas en la variación de latencias y amplitudes

Conclusión: En contraste con los datos publicados, en sujetos sanos tan sólo se produce un aumento significativo de la duración del CMAP en respuesta al enfriamiento focal del músculo. Aportamos valores de normalidad que podrían ser útiles en la valoración de pacientes con sospecha clínica de canalopatía.

INFLUENCIA DE LOS PUNTOS DE ROTURA INTRÓNICOS EN LOS EXONES 45-55 DEL GEN DMD, EN LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Poyatos García, J. [1]; Gomis, C. [1]; Muelas, N. [1]; Martí, P. [2]; Pitarch, I. [1]; Víchez, J.J. [1]

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

Objetivos: La megadeleción de los exones 45-55 que se produce de forma natural en sujetos asintomáticos podría reparar el 60% de las mutaciones causantes de Distrofia Muscular de Duchenne. Pero algunos pacientes presentan complicaciones graves. Existe la hipótesis que la posición del punto de rotura puede ser responsable de estos cambios. Nuestro objetivo es comprobar si la posición de los puntos de rotura intrónicos puede ser el factor responsable de la variabilidad clínica.

Material y métodos: Secuenciación de las regiones adyacentes a los puntos de rotura correlacionandolo con las manifestaciones clínicas.

Resultados: Se estudiaron 10 pacientes, siete de los pacientes estudiados compartían los mismos puntos de rotura, pero presentaban síntomas clínicos variables: dos asintomáticos, tres paucisintomáticos y dos con fenotipo Becker, con miocardiopatía asociada en uno de ellos. Otros dos sujetos compartían puntos de rotura diferentes al anterior, que afectan a las regiones reguladoras de la isoforma Dp140 de la distrofina. Uno de ellos presentaba leves síntomas musculares y algunos problemas cognitivos. El otro paciente expresaba una miocardiopatía dilatada. El último paciente, con diferente lugar de rotura, presentaba además una inserción de la región delecionada, cursando con un fenotipo Becker y miocardiopatía a edad temprana.

Conclusión: Los datos obtenidos están en contra de la influencia de que el lugar de ruptura sea el factor que condiciona la gravedad de la mutación. Sin embargo hemos encontrado ciertas asociaciones, que sugieren que puede tener algún tipo de influencia.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA DE MÁS DE 10 AÑOS DE EVOLUCIÓN

Plaza Herraiz, A.; Álvarez Fraga, J.; Hernández Barral, M.; Chaverri Rada, D.; Rodríguez de Rivera, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Describir las características clínicas de pacientes con diagnóstico de ELA de larga evolución (10 o más años) en la Unidad de ELA del Hospital Universitario La Paz- Carlos III.

Material y métodos: Estudio descriptivo de pacientes con ELA de larga evolución entre Enero de 2014 y Marzo de 2018. Se recogieron datos demográficos, forma y fecha de diagnóstico, antecedente de tabaquismo, casos familiares, utilización de BIPAP, asistente para la tos, gastrostomía o traqueostomía, así como evolución ALSFRS, respiratoria y exitus.

Resultados: De 473 pacientes se seleccionaron los 33 que presentaban una evolución de al menos 10 años desde el inicio hasta el fallecimiento o hasta la recogida de datos. La media de edad al inicio de los síntomas fue de 44,76 años, con un rango de 21 a 73. La mediana desde el inicio hasta el diagnóstico fue de 28 meses y la de la evolución de 185 meses; Los pacientes en los que más se demoró el diagnóstico fueron los de mayor supervivencia, aunque sin relación estadísticamente significativa. Evidenciamos un predominio de varones (21) siendo el inicio espinal fue el más frecuente (90.9 %) independientemente del sexo. Casi la mitad precisaron BiPAP (45,5%), un 42,2 % asistente de tos, gastrostomía un 18,2 % y un paciente traqueostomía, sin relación significativa con el sexo ni subtipo de enfermedad.

Conclusión: Nuestra muestra presenta una edad de inicio más temprana y mayor necesidad de ventilación y gastrostomía con respecto a los casos publicados de larga evolución, siendo similar en el resto de variables.

OFTALMOPLEJÍA EXTERNA PROGRESIVA: ESPECTRO CLÍNICO Y GENÉTICO

Rodríguez López, C. [1]; García Cardaba, L.M. [2]; Blázquez Encinar, A. [3]; Panadés Oliveira, L. [1]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Garzo Caldas, N. [1]; Gutiérrez Gutiérrez, G. [4]; San Millán Tejado, B. [5]; Muelas Gómez, N. [6]; Martín Casanueva, M.Á. [3]; Domínguez González, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Laboratorio de Enfermedades Mitocondriales, Servicio Bioquímica, Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 5. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 6. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Caracterización fenotípica y genotípica de pacientes con oftalmoplejía externa progresiva (PEO).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 102 casos de PEO procedentes de distintos centros españoles, con estudio genético realizado en el laboratorio de enfermedades mitocondriales del Hospital 12 de Octubre.

Resultados: El 64% fueron mujeres y el 40% debutó en la edad adulta. La PEO se caracterizó por ptosis (93%), oftalmoparesia en plano horizontal (91%) y en el plano vertical (74%). Otros rasgos clínicos frecuentes fueron miopatía (36%), disfagia (21%) e hipoacusia (17%). Las CK sérica resultó normal en el 38% y elevada (220-5400 U/L) en los restantes casos. En un 45% se identificó deleción única heteroplásmica en el ADN mitocondrial (mtDNA) (2 - 8 kb) en músculo esquelético, cuyo fenotipo más frecuente fue PEO aislada, sin antecedentes familiares ($p<0,001$) y con biopsia compatible con enfermedad mitocondrial ($p< 0,03$), no habiendo identificado relación entre el tamaño de la deleción y la sintomatología. El 39% presentó deleciones múltiples de mtDNA demostrándose mutaciones en los genes TWNK, POLG, TK2 y RRM2B, y se asoció a un fenotipo más complejo. En el 7% se encontraron mutaciones puntuales en mtDNA (MTTV, MTTL1 y MTTN), que se asociaron a fenotipos complejos con mayor frecuencia de insuficiencia ventilatoria, retinosis pigmentaria o hipoacusia. Finalmente, en un 8% no se hallaron alteraciones genéticas.

Conclusión: Las deleciones únicas de mtDNA son la causa más frecuente de PEO y se asocian con fenotipos menos severos que las deleciones múltiples o las mutaciones puntuales de mtDNA.

PRESENCIA DE INTERRUPCIONES EN LA EXPANSIÓN CTG EN PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1: ESTUDIO DE 50 PACIENTES DEL REGISTRO DM1 DEL BARCELONÉS NORD-MARESME

Almendrote Muñoz, M. [1]; Ramos Fransi, A. [2]; Ballester López, A. [3]; Koehorst, E. [3]; Martínez Piñeiro, A. [2]; Guanyabens Buscà, N. [4]; Lucente, G. [1]; Linares, I. [5]; Núñez, J. [6]; Cano Orgaz, A. [4]; Casadevall, T. [7]; Isern Segura, I. [8]; Sánchez Ojanguren, J. [8]; Planas, A. [9]; Lucía Mulas, A. [10]; Rodríguez Palmero, A. [11]; Monlleó Neila, L. [11]; Pintos Morell, G. [11]; Coll Cantí, J. [2]; Nogales Gadea, G. [12]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Grupo de Investigación de Enfermedades Neuromusculares y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 5. Grupo de Investigación de Enfermedades Neurousculares

y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 6. Grupo de Investigación de Enfermedades Neuromusculares y Neuropediátricas. Institu d'investigació en ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 7. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal Sant Jaume de Calella; 8. Servicio de Neurología. Fundació Hospital de l'Esperit Sant; 9. Servicio de Neurología. Hospital Municipal de Badalona; 10. Universidad Europea; 11. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 12. Grupo de Investigación de Enfermedades Neuromusculares y Neuropediátricas. Institut d'Investigació en ciències de la salut Germans Trias i Pujol

Objetivos: La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es una enfermedad muy heterogénea causada por la expansión de tripletes CTG. En los últimos años se ha descrito la presencia de interrupciones de esta expansión en algunos pacientes, que se cree que puede ser uno de los modificadores del fenotipo clínico. La frecuencia de estas interrupciones se han estimado en menos de un 5% de pacientes DM1.

Material y métodos: Se ha realizado un registro con 50 pacientes DM1 (38 familias) bien tipificados desde el punto de vista clínico del área Barcelonés Norte-Maresme. Se ha estudiado la presencia de interrupciones en estos pacientes mediante PCR específicas.

Resultados: Cuatro pacientes (4/50=8% pacientes, 1/38= 2'6% familias) de nuestro registro presentaban interrupciones CCG en el extremo 3' de la expansión CTG, todos miembros de la misma familia. Se trata de tres hermanas con síntomas clásicos de DM1 pero con un debut más tardío de la enfermedad (>50años). La severidad clínica es variable. Dos de las hermanas tienen debilidad muscular proximal. El hijo de una de ellas, también con interrupciones, se encuentra asintomático.

Conclusión: La frecuencia de interrupciones en nuestra serie es ligeramente mayor que en otros estudios, y se confirma la heredabilidad. Los pacientes con interrupciones detectados presentan algunos rasgos clínicos característicos, en concreto un debut más tardío de la enfermedad y la ausencia de predominio distal de la debilidad. Esto podría apoyar la hipótesis de un efecto modificador del fenotipo de estas interrupciones, que se tendrá que confirmar aumentado el tamaño de la muestra en futuros estudios.

ANÁLISIS DE LA INESTABILIDAD EN LA EXPANSIÓN CTG EN DIFERENTES TEJIDOS DE PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1 Y SU CORRELACIÓN CON EL FENOTIPO

Ramos Fransi, A. [1]; Ballester Lopez, A. [2]; Koehorst, E. [2]; Linares Pardo, I. [2]; Nuñez Manchon, J. [2]; Martinez Piñeiro, A. [1]; Almendrote Muñoz, M. [1]; Lucente, G. [1]; Lucia Mulas, A. [3]; Magaña, J.J. [4]; Cobo, A.M. [5]; Lopez de Munain Arregui, A. [6]; Puente Alonso, C. [7]; Rodriguez-Palmero, A. [8]; Monlleó Neila, L. [8]; Pintos Morell, G. [8]; Coll Cantí, J. [1]; Nogales Gadea, G. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Institut d'Investigació en Ciències de la Salut Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurociencias. Universidad Europea Instituto Investigación Hospita 12 de Octurbe; 4. Laboratory of Genomic Medicine. National Rehabilitation Institute (INR-LGII); 5. Centre de Compétence Maladies Neuromusculaires. Hôpital Marin APHP; 6. Servicio de Neurociencias. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 7. Servicio de Cirugía Ortopedica y Traumatologia. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 8. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Determinar la inestabilidad de la expansión CTG en diferentes tejidos de pacientes DM1 y analizar su relación con la variabilidad fenotípica.

Material y métodos: Analizamos el tamaño de expansión CTG en sangre, músculo y piel de pacientes DM1 y la inestabilidad de la expansión en cada tejido (tamaño de la expansión: banda menor, banda mayor, banda más abundante e inestabilidad –diferencia entre banda mayor y menor-) mediante longPCR/Southern Blot. Revisamos su historial clínico, exploración, pruebas complementarias (cardiológicas, respiratorias, endocrinológicas) y escalas funcionales (MIRS, Rankin, DM1-Activ). Los datos genéticos se correlacionaron con los ítems clínicos.

Resultados: Estudiamos 8 pacientes (6 familias) con fenotipo DM1 clásico. La inestabilidad de la expansión era menor en sangre, y se incrementaba en piel y músculo. Encontramos correlación entre un debut temprano de síntomas y mayor expansión CTG en músculo (medida a través de la banda más abundante), y entre mayor puntuación en la escala Rankin con mayor expansión CTG en músculo (medida a través de la banda menor) y mayor expansión CTG en sangre (medida a través de la banda más abundante).

Conclusión: La inestabilidad de la interrupción CTG es diferente entre la sangre, la piel y el músculo del mismo paciente. La sangre posee menor rango de expansión y menor inestabilidad aunque su tasa de división celular es más alta, lo que indica menor tasa mutacional. Una mayor expansión CTG se relaciona con una más temprana edad de inicio de síntomas y mayor discapacidad.

FAMILIA CON CALAMBRES E HIPERCKEMIA POR MUTACIÓN EN EL GEN MYF6

Muelas Gómez, N. [1]; Marti, P. [2]; Gomis Coloma, C. [1]; Azorin Villena, I. [1]; Salas, E. [3]; Poyatos, J. [1]; Vílchez Medina, R. [1]; Sevilla Mantecón, T. [1]; Vílchez, J.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa

Objetivos: El abordaje diagnóstico de pacientes con hiperCKemia es complejo. Las técnicas genéticas de nueva generación (NGS) pueden ayudar a caracterizar formas clínicas inusuales. Describimos una familia con calambres e hiperCKemia por mutación en el gen MYF6. Este gen es un factor de transcripción y regula la miogénesis y regeneración muscular, del que sólo se ha descrito una familia con la complejidad de que uno de los miembros asociaba una deleción en el gen distrofina.

Material y métodos: Estudio mediante NGS de una familia. Se revisa el fenotipo clínico y los estudios neurofisiológicos, de imagen muscular y patológicos.

Resultados: Detección de una nueva mutación c.269C>A en el gen MYF6 en una familia con clínica de calambres e hiperCKemia. El

caso índice es un hombre de 49 años con hiperCKemia (263-633 UI/L) detectada a los 43 años en analítica de rutina. Su madre y su abuela padecen calambres. En su madre se ha detectado elevación de CPK (235-1068 UI/L). Los calambres son generalizados aunque predominan en MMII y se desencadenan con movimientos. En la exploración destaca hipertrofismo muscular (predominio en extremidades inferiores) y aumento de consistencia en pantorrillas y cara posterior de muslos, siendo la fuerza normal. El estudio de conducciones nerviosas fue normal. El EMG mostró PUMs miopáticos y actividad espontánea (ondas agudas). La RM muscular reveló leves cambios en algunos grupos musculares. La biopsia muscular mostró cambios miopáticos y centralización nuclear.

Conclusión: Se confirma la miopatía asociada al gen MYF6 en una segunda familia con rasgos fenotípicos peculiares.

DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE NEUROPATÍA MOTORA DISTAL HEREDITARIA EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

Frasquet Carrera, M. [1]; Lupo, V. [2]; Barreiro González, M.L. [3]; Vázquez Costa, J.F. [1]; Argente Escrig, H. [1]; Muelas Gómez, N. [1]; Bataller Alberola, L. [1]; Millet Sancho, E. [4]; Chumillas Luján, M.J. [4]; Cortés Doñate, V.E. [4]; Sivera Mascaró, R. [5]; Díaz Marín, C. [6]; Espinós Armero, C. [2]; Vílchez Padilla, J.J. [1]; Sevilla Mantecón, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurogenética. Centro de Investigacion Principe Felipe (CIPF); 3. Servicio de Hematología. Hospital Universitario Dr. Peset; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 5. Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandia; 6. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Estudiar la prevalencia, el modo de herencia y la causa molecular en una cohorte de pacientes diagnosticados de Neuropatía Motora Distal hereditaria (NMDh) procedentes de una serie amplia de pacientes afectos de neuropatías genéticas en la Comunidad Valenciana.

Material y métodos: De una serie de 1360 pacientes, 120 pacientes (78 familias) fueron clasificados como NMDh. El estudio genético se realizó mediante un panel de genes de diseño propio (Neuro119) y/o exoma y se completó mediante estudios de segregación cuando fue posible.

Resultados: La prevalencia mínima de NMDh en la C. Valenciana es de 2.38 por 100.0000 habitantes. La mayoría de casos (51,8%) fueron esporádicos. Se identificaron mutaciones responsables de la enfermedad en 24 probandos (30,7%). En 4 casos se detectaron variantes con carácter probablemente patogénico y en el resto de probandos (n= 50) el estudio genético fue negativo o no concluyente. Las mutaciones c.794C>T en GARS, c.418C>G en HSPB1 y c.352+1G>A en DNAJB2 se detectaron en varias familias que procedían de áreas geográficas determinadas. Los otros genes en los que con más frecuencia se identificaron mutaciones patogénicas fueron BICD2 y SOD1.

Conclusión: La prevalencia de NMDh en la C. Valenciana y el rendimiento diagnóstico en nuestra serie es similar a la de otras series publicadas. La mayor parte de casos son esporádicos y entre los pacientes diagnosticados la mayoría presentan mutaciones localizadas en un número reducido de genes. En un porcentaje elevado de pacientes con NMDh no se puede determinar la causa genética a pesar de un estudio exhaustivo. Financiación: PI12/00946; IIESLaFe2015/0085; PI16/00403; PI15/00187.

DISTRIBUCIÓN GENÉTICA Y VARIABILIDAD DE LA GRAVEDAD DE LAS NEUROPATÍAS HEREDITARIAS EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

Argente Escrig, H. [1]; Frasquet Carrera, M. [1]; Lupo, V. [2]; Pitarch, I. [3]; Millet Sancho, E. [4]; Cortés, V. [4]; Chumillas Luján, M.J. [4]; Cañada Martínez, A.J. [5]; Tomás Vila, M. [3]; Espinós, C. [6]; Sevilla Mantecón, T. [7]

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 2. Unidad de Genética y Genómica. Centro de Investigación Príncipe Felipe; 3. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 5. Unidad de Bioestadística. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 6. Unidad de genética y genómica. Centro de Investigación Príncipe Felipe; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i politecnic La Fe

Objetivos: Evaluar el perfil genético y la variabilidad de la gravedad de los subtipos de enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) y de las neuropatías hereditarias motoras distales (NMHd) en menores de 20 años.

Material y métodos: Se recogieron datos de 80 pacientes de entre 3-20 años de una serie hospitalaria. Se realizó estudio genético según gen candidato y mediante panel de genes. Aplicamos una escala de evaluación (CMTPedS) cuya puntuación va desde 0 a 44 (afectación grave).

Resultados: Se caracterizaron genéticamente 55 pacientes (69%). El subtipo CMT1A fue el más prevalente (31, 56%), seguido por CMT2 autosómico dominante con mutación p.R120W en GDAP1 (7, 13%), CMTX-GJB1 (4, 7%), CMT1-MPZ (3, 5%) y CMT-HK1 (3, 5%). Otros genes causantes se identificaron en 4 casos (FGD4, EGR2 y ARSA). 12 pacientes presentaron NMHd, en 3 (25%) se detectó mutación en BICD2. De los 25 pacientes no tipificados genéticamente (31%), 11 casos presentaron CMT desmielinizante, 5 CMT axonal y 9 NMHd. La media de la puntuación total de la escala CMTPedS fue de 15.8, siendo los pacientes con CMT1-MPZ y CMT-HK1 los que peor puntuaron (23 y 28.5, respectivamente).

Conclusión: El subtipo predominante en nuestra serie fue CMT1A. En las formas axonales el CMT más frecuente se asoció a mutación GDAP1 no hallando ningún caso con mutación en MFN2. Cabe destacar la alta tasa de los CMT desmielinizantes en el grupo de pacientes sin tipificar. Las formas con fenotipo más grave se encontraron en pacientes con mutaciones en los genes MPZ y HK1. Financiación: proyectos PI16/00403 y 2017/0351

BÚSQUEDA DE MUTACIONES DE TRANSTIRETINA (TTR) EN PACIENTES CON POLINEUROPATÍA PROGRESIVA CON PERFIL CLÍNICO COMPATIBLE CON POLINEUROPATÍA AMILOIDÓTICA FAMILIAR (PAF)

Frasquet Carrera, M. [1]; Orellana, C. [2]; Martínez, F. [2]; Caro, A. [2];

Carrasco-García de León, S. [3]; Duarte, J. [4]; Sarabia Marco, F. [5]; Muelas Gómez, N. [1]; Sevilla, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; 4. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia; 5. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Contribuir al diagnóstico etiológico precoz de la polineuropatía amiloidótica familiar (PAF), mediante el estudio del gen TTR de pacientes visitados en las consultas de neurología con polineuropatía idiopática progresiva con perfil clínico compatible con PAF.

Material y métodos: Se contactó con diferentes servicios de 35 centros hospitalarios, principalmente de la zona centro y este de España, a los que se invitó a participar en el proyecto. Se remitieron una serie de documentos con los formularios para el envío de muestras y solicitud del estudio, la recogida de datos clínicos básicos, las instrucciones para la recogida de muestras en papel FTA y los documentos de consentimiento informado.

Resultados: Se reclutaron 123 casos (68 varones y 55 mujeres) procedentes de 21 centros hospitalarios. Entre ellos había 92 casos índice con manifestaciones clínicas compatibles con PAF-TTR y 31 familiares de los cuales 22 estaban totalmente asintomáticos y 9 presentaban algún síntoma. Se identificaron 5 pacientes con mutación en TTR (4 Val30Met y uno Val122Ile). De los 31 familiares a riesgo, 3 eran familiares de un paciente ya fallecido con una mutación identificada con anterioridad a la realización del presente estudio (Ser77Tyr). Se han identificado 21 portadores de mutación en el gen TTR, la mayoría de ellos asintomáticos en el momento del estudio.

Conclusión: 1 de cada 20 pacientes con polineuropatía idiopática progresiva pueden tener una mutación en el gen TTR. Este estudio ha permitido identificar un total de 25 pacientes que se pueden beneficiar de un consejo genético y tratamiento precoz. Financiación: beca Pfizer WI201720.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE LABORATORIO DE LA POLINEUROPATÍA ANTI-MAG SIN GAMMAPATÍA MONOCLONAL

Pascual Goñi, E.; Martín Aguilar, L.; Díaz Manera, J.; Cortés Vicente, E.; Rojas García, R.; Illa, I.; Querol, L.

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

Objetivos: En la polineuropatía asociada a gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI) IgM el 50% de los pacientes tiene anticuerpos contra la glicoproteína asociada a la mielina (MAG). Estos anticuerpos se asocian a un síndrome clínico homogéneo y son específicos para el diagnóstico de la polineuropatía. Aunque clásicamente los anticuerpos anti-MAG se han asociado a GMSI IgM, se han reportado casos aislados de polineuropatía anti-MAG sin GMSI.

Material y métodos: Recogimos los hallazgos clínicos y de laboratorio de cuatro casos de polineuropatía anti-MAG sin GMSI. Realizamos inmunohistoquímica en nervio ciático de mono con los sueros de los pacientes obtenidos en el diagnóstico y seguimiento. Analizamos los patrones de tinción y los comparamos con los de otras polineuropatías asociadas a GMSI. La presencia de GMSI fue reevaluada en el seguimiento.

Resultados: Identificamos cuatro pacientes varones (edad 58-70a). Todos presentaron cuadro progresivo de ataxia sensitiva y temblor; con un estudio electrofisiológico compatible con polineuropatía desmielinizante adquirida. El estudio de inmunofijación de proteínas no detectó GMSI al diagnóstico. Sin embargo, los anticuerpos anti-MAG fueron positivos. El suero mostró un patrón de reactividad anti-MAG similar al de los pacientes con anti-MAG asociado a GMSI; y diferente al de la neuropatía con anti-sulfatidos. Dos pacientes desarrollaron GMSI IgM después de 4-5 años de seguimiento.

Conclusión: Los pacientes con polineuropatía anti-MAG sin GMSI presentaron un fenotipo clínico y patrón inmunohistoquímico idéntico al de los pacientes con anti-MAG y GMSI. Nuestra serie de casos sugiere que en aquellos pacientes con polineuropatía con fenotipo anti-MAG debería considerarse testar este anticuerpo incluso en ausencia de gammapatía monoclonal.

Epilepsia I

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LA MICROBIOTA INTESTINAL EN DOS POBLACIONES NEUROLÓGICAS BIEN DIFERENCIADAS

Gómez Eguílaz, M. [1]; Castillo Alvarez, F. [1]; Ramón Trapero, J.L. [2]; Pérez Martínez, L. [3]; Colina Lizuain, S. [1]; Erdocia Goñi, A. [1]; Iglesias Gutiérrez, C. [1]; Reurich Gómez, N. [1]; Pérez Imbernon, J.M. [1]; Julián Villaverde, F.J. [1]; López Pérez, M.Á. [1]; Marzo Sola, M.E. [1]; Blanco Ramos, J.R. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Medicina Familia. Centro de Salud Gonzalo de Berceo; 3. Servicio de Neurociencias. CIBIR; 4. Servicio de Infecciosas. Hospital San Pedro

Objetivos: En los últimos años se ha señalado la importancia del eje intestino-cerebro. Esta interacción, que puede contribuir a la liberación de neuromediadores y de un estado inflamatorio de bajo grado, pudiera explicar algunas de las alteraciones patogénicas observadas en las alteraciones neurológicas más prevalentes. Describir la microbiota intestinal de una serie de pacientes con epilepsia farmacorresistente (EFR) y con esclerosis mútiples (EM), y compararla con una muestra de voluntarios sanos.

Material y métodos: Estudio descriptivo que analiza la microbiota intestinal de pacientes con 38EFR, 14EM y 15voluntarios sanos de nuestra comunidad. El análisis de las muestra se realizó mediante el análisis de metagenómica

Resultados: La microbiota está compuesta principalmente por 4 filos. La proporción principal de Firmicutes fue del 55,5%, 42% y 60,5% en voluntarios sanos, EFR y EM, respectivamente. En los Bacteroidetes, del 37,5%, 51,2% y 30,1%, respectivamente. El cociente

Firmicutes/ Bacteroidetes fue del 1,5; 0,8 y 2, respectivamente. Para las Proteobacteria del 5%, 3,3% y 3,3%, respectivamente. Por último, para Actinobacterias fue del 1,7%, 0,5% y 6%, respectivamente.

Conclusión: Se compara por primera vez, la composición de la microbiota intestinal de pacientes con EFR y EM, observando diferencias en la microbiota de los mismos al compararlos entre ellos, y con la población sana. Son precisos nuevos estudios para evaluar las implicaciones de estos hallazgos.

DETERIORO COGNITIVO EN LA EPILEPSIA FOCAL CRIPTOGÉNICA DE INICIO EN EDAD AVANZADA

Quibus Requena, L. [1]; Abraira del Fresno, L. [2]; Quintana Luque, M. [2]; Gramegna, L.L. [3]; Salas Puig, J. [2]; Sarria, S. [3]; Rovira Guerin, A. [3]; Toledo Argany, M. [2]; Santamarina Pérez, E. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Unidad de Epilepsia, Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Unidad de RM, servicio de Neurorradiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La epilepsia focal criptogénica de inicio en edad avanzada (>60 años) (Elderly Onset Epilepsy (EOE)) se atribuye frecuentemente a enfermedad cerebrovascular de pequeño vaso ante la ausencia de lesiones corticales. En un estudio previo, pacientes con EOE tenían una carga de enfermedad vascular similar a los controles sanos y menor que los ictus minor. Sin embargo, el grado de atrofia hipocampal era mayor en los pacientes con EOE. En este estudio evaluamos si existe una asociación entre el debut de la epilepsia en la edad avanzada y el deterioro cognitivo (DC).

Material y métodos: Recogimos datos clínicos de pacientes con EOE (n=33), AIT/ictus lacunar (n=41) y controles sanos (n=26). Analizamos la frecuencia de DC al diagnóstico y en la actualidad según historial clínico, y la asociación con el grado de leucoaraiosis (Fazekas) y atrofia hipocampal (Scheltens).

Resultados: La edad media del grupo de EOE fue 70.9±6.6 años, 57.6% hombres. La frecuencia de DC al diagnóstico: epilepsia (n=4, 12.1%), AIT/lacunar (n=4, 9.8%), controles sanos (n=0), p=0.208. Tanto los pacientes con EOE como el grupo de AIT/lacunar presentaron progresión del DC con el tiempo (seguimiento medio de 38.5meses) (n=13, 39.4%, p=0.004 y n=12, 29.3%, p=0.008, respectivamente). El DC en el grupo de EOE se relacionó con un mayor grado de atrofia hipocampal (p=0.012), y no con el grado de leucoaraiosis (p=0.534).

Conclusión: La asociación entre DC y atrofia hipocampal en pacientes con EOE sugiere la presencia de un proceso neurodegenerativo de características diferentes a la demencia vascular, que podría estar implicado en la etiología de la epilepsia.

ATENCIÓN NEUROLÓGICA URGENTE A LOS PACIENTES CON CRISIS EPILÉPTICA: UN ESTUDIO DESCRIPTIVO

Gajate Garcia, V.; Gutiérrez Viedma, Á.; Valls Carbó, A.; Montalvo Moraleda, M.T.; Gómez Iglesias, P.; Parejo Carbonell, B.; García Morales, I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Realizar un análisis descriptivo de las características clínicas, diagnóstico-terapéuticas y evolutivas de los pacientes con crisis epilépticas atendidos en la guardia de Neurología.

Material y métodos: Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de crisis epiléptica registrados en la base de datos de las guardias de Neurología de un hospital terciario, en el periodo 1/2/2017-31/8/2017.

Resultados: De 1553 pacientes atendidos en la guardia de Neurología, el 9,9% (n=153) recibió diagnóstico de crisis epiléptica. El 52,3% fueron mujeres. La edad media fue 59 años (DS=20,4). El 51% tenía antecedente de epilepsia. El 82% de las crisis tuvo un inicio focal. La etiología más frecuente fue vascular (24,5%) y el 42% tenía desencadenante. Entre los pacientes sin epilepsia diagnosticada (n=75), el 40% había tenido episodios previos similares y el 84% fue tratado con antiepilépticos. El 60,8% fue estudiado con TC de cráneo. El 38,2% ingresó, siendo la estancia mediana de 8 días (RI 3-14).El 7,8% fueron estatus epiléptico y el 39,2% presentó alguna complicación. Un 5,7% de los pacientes independientes pasó a ser dependiente según la escala de Rankin modificada. La mortalidad en el ingreso fue del 4% (n=6) y al año de seguimiento del 9,4% (n=14). El 57,3% de los pacientes sin epilepsia previa fueron diagnosticados de epilepsia en el seguimiento en consultas.

Conclusión: Aproximadamente la mitad no tenía diagnóstico de epilepsia aunque un 40% de estos habían tenido crisis previas no diagnosticadas y la mayoría recibieron tratamiento en la urgencia. Un tercio de los pacientes ingresó y menos de un 10 % fueron estatus.

ALTERACIÓN DEL ESTADO MENTAL. UTILIDAD DEL EEG PRECOZ Y ESTUDIO DE FACTORES ASOCIADOS A PRONÓSTICO VITAL Y FUNCIONAL

Ciurans Molist, J.; Grau López, L.; Zhu, N.; Jiménez González, M.; Ariño, À.; Chíes, E.; Becerra Cuñat, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: La alteración del estado mental (AEM) es cualquier alteración de la cognición y/o nivel de conciencia. Hay poca literatura respecto al impacto de la realización de un electroencefalograma precoz (EEGp) y factores pronósticos en pacientes con AEM (PAEM). Analizamos la utilidad de la realización de un EEGp y la relación entre variables demográficas, clínicas y diagnósticas con el pronóstico vital y funcional en PAEM.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de PAEM entre marzo de 2017 y marzo de 2018. Se analiza la relación del estudio EEGp (primeras 24 horas desde la sospecha clínica) y de variables demográficas, clínicas, mRS basal y EMSE con el pronóstico funcional, definido por la escala GOS (Glasgow Outcome Scale) en bueno (GOS 4-5) y malo (GOS 1-3), a los 30 días y el pronóstico vital, definido como mortalidad, a los 30 días.

Resultados: Se analizaron 120 PAEM con una media de edad de 67 años (DE14.5). La etiología más frecuente fue el estado postictal prolongado (25.8%). La mRS basal y una mayor duración de la AEM se asocian a mal pronóstico funcional (OR 1.7,p=0.001 y OR 1.25,p<0.001, respectivamente), mientras que la EMSE se asocia a mal pronóstico funcional (OR 1.02,p=0.02) y mortalidad (OR

1.03,p=0.006). La realización de un EEGp se asocia a buen pronóstico funcional (OR 0.37,p=0.03).

Conclusión: En PAEM, la realización de un EEGp se asocia a un buen pronóstico funcional. La mRS basal y la duración de la AEM se asocian a mal pronóstico funcional, mientras que la EMSE se asocia a mal pronóstico funcional y mortalidad.

UTILIDAD DEL ESTUDIO VIDEO-EEG URGENTE

Iglesias Tejedor, M. [1]; Abete Rivas, M. [1]; Ayuso Hernández, M. [1]; Blanco García, L. [2]; Moreno Vico, L. [1]; Juanatey García, A. [2]; Campos Blanco, D. [2]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Destacar la importancia del video-electroencefalograma (v-EEG) urgente en el diagnóstico diferencial entre accidente isquémico transitorio y crisis epiléptica, de pacientes que acuden a la urgencia hospitalaria como código ictus(CI) con clínica de trastorno del lenguaje aislado y pruebas de imagen no concluyentes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una serie de 9 pacientes con clínica de alteración del lenguaje aislada en los que se activó CI, en un centro terciario, durante los primeros 4 meses del año 2018. 4 mujeres y 5 hombres. Edad:52-83 años, mediana:73 años. En todos los casos el v-EEG se realizó en las primeras 3 horas según el criterio "focalidad neurológica no explicada por otro motivo".

Resultados: El diagnóstico definitivo al alta de 7 de los 9 CI fue crisis epiléptica o estatus epiléptico no convulsivo. 1 de los 7 pacientes falleció con registro de status epiléptico. Los restantes, uno se diagnosticó de ictus isquémico y el otro no tuvo diagnostico concluyente. Las pruebas de imagen urgentes que incluyeron TC craneal simple, y TAC perfusión fueron normales en 6 e inespecíficas o dudosas en 3 pacientes. Se realizó posteriormente v-EEG en todos los casos que resultó diagnóstico en 7 de los 9 casos.

Conclusión: En pacientes con patología neurológica aguda que se manifiesta principalmente como trastorno del lenguaje y en los que los estudios descartan patología vascular aguda, debe pensarse en patología comicial. La realización de un v-EEG urgente, permite el diagnóstico y por tanto el tratamiento adecuado en un alto porcentaje de casos.

UTILIDAD DE LA DETERMINACIÓN DE NIVELES PLASMÁTICOS DE LEVETIRACETAM DURANTE EL EMBARAZO

Mongay Ochoa, N. [1]; Sala Padró, J. [1]; Juvany Roig, R. [2]; Rigo Bonnin, R.F. [2]; Falip Centelles, M. [1]

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

Objetivos: El levetiracetam (LEV) es frecuentemente utilizado durante el embarazo. Su eliminación es renal. El filtrado glomerular durante el embarazo experimenta un aumento del 50 al 80%. Los objetivos consisten en valorar el control de crisis en mujeres embarazadas tratadas con LEV durante el embarazo y comprobar si la determinación de niveles plasmáticos durante el mismo implica cambios en la actitud terapéutica.

Material y métodos: Se trata de un estudio retrospectivo, observacional, unicéntrico, que evalúa pacientes en tratamiento con LEV durante el embarazo controladas a partir del año 2016. Criterios de inclusión: Diagnóstico confirmado de embarazo, realización de al menos una determinación de LEV. Variables: Número de crisis en cada trimestre y postparto, dosis, niveles y modificaciones terapéuticas de LEV. Niveles plasmáticos terapéuticos de LEV (UHPLC-MS/MS) entre 10-40 mg/L.

Resultados: Se seleccionan 12 mujeres, 13 embarazos, con 12 fetos nacidos a término sin malformaciones mayores y 1 aborto. Durante el embarazo se mantienen en monoterapia con LEV 9/12 (75%), y en biterapia con carbamazepina 3/12 (25%). Antes de la gestación, se encuentran libres de crisis 8/12 (66%),dosis media de LEV 1700mg/dia (750-3000),niveles plasmáticos de 13.8mg/L (6.5-25.5). Se observa una disminución de los niveles en el 1º trimestre en 4/4 mujeres sin modificación de dosis. En el 3º trimestre presentan una dosis media de LEV de 1823mg/dia (1000-3000) con niveles plasmáticos de 8.5 (0.5-16).

Conclusión: Los niveles plasmáticos de LEV disminuyen en el embarazo ya desde el primer trimestre requiriendo un aumento de dosis precoz.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE PERAMPANEL COMO PRIMERA BITERAPIA

Garamendi Ruiz, I. [1]; Aranzabal Alustiza, I. [2]; Rueda Mena, E. [3]; Marinas Alejo, A. [1]; Matute Nieves, A. [1]; Almeida Velasco, J. [1]; Gómez Esteban, J.C. [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 Universitario de Araba

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 eficacia y seguridad del uso de este fármaco como primera biterapia.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo, revisando los pacientes atendidos en consultas de Epilepsia de tres hospitales terciarios entre 2014 y 2017. Se incluyen aquellos pacientes tratados con PER como primera biterapia, tras haber fracasado una o dos monoterapias previas. 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 31 pacientes tratados con PER en primera biterapia. Se disponen datos de 25 pacientes a 12 meses. Veinticinco presentaban crisis focales y 6 crisis generalizadas primarias. En 13 pacientes fue la primera alternativa terapéutica. La mediana de dosis a los 6 y 12 meses fue de 4 y 6 mg respectivamente. La tasa de respondedores fue de 67,7 % a los 6 meses y de 64 % a los 12 meses. 11/31 (35%) y 7/25 (28%) permanecieron libres de crisis a 6 y

12 meses, respectivamente. La mejoría fue más evidente en pacientes con epilepsia generalizada. 9/31 (29%) pacientes comunicaron efectos adversos (los más frecuentes somnolencia e irritabilidad), y 2 retiraron la medicación este motivo. Se presentarán datos completos a 12 meses.

Conclusión: PER es eficaz como primera biterapia, para el tratamiento de crisis parciales y generalizadas. El principal efecto adverso, que motiva retiradas, es la irritabilidad

NEUROTOXICIDAD POR CEFEPIME: SERIE DE CASOS

Uscamaita Amaut, K.E. [1]; Gonzàlez Arnau, N. [2]; Marco Cazcarra, C. [2]; Lopez Domínguez, D. [2]; Puig Casadevall, M. [1]; Sánchez Cirera, L. [1]; Coll Presa, C. [1]; Molins Abanell, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neurociencias. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: Describir características comunes en los factores de asociados, cuadro clínico, hallazgos radiológicos y encefalográficos de pacientes con NTC.

Material y métodos: Se analizaron retrospectivamente los datos clínicos de pacientes con alteración neurológica que apareció cuando eran medicados con cefepime y que tuviesen anormalidades en el EEG.

Resultados: Se incluyeron 10 casos, la mediana de edad fue 82 años, 60% tenía alguna enfermedad neurológica previa, 50% insuficiencia renal previa, 30% otras causas de neurotoxicidad asociada, la mediana de filtrado glomerular durante el tratamiento fue 57 ml/min, albumina 2.8gr/dl. Clínicamente el primer síntoma apareció en una mediana de 4 días después de haber iniciado cefepime, 40% tuvo como primer síntoma disminución de la conciencia y 90% la tuvieron en algún momento de la enfermedad, 70% tuvieron afasia y 60 % mioclonias. En el EEG el 100% tuvo descargas periódicas generalizadas (GPD) que respondían a estímulos. En la TC 20% tenía enfermedad vascular. Todos los pacientes mejoraron de sus síntomas neurológicos al retirar el cefepime a pesar que la mortalidad en general fue del 30%.

Conclusión: La enfermedad renal es un factor preponderante pero no indispensable para desarrollar NTC. Se debe tener prestar especial atención a los déficits de la conciencia y del lenguaje en pacientes tratados con cefepime dado que la mortalidad de esta complicación es alta. Los GPD son típicos de esta entidad.

MEJORA DE LAS DIFERENCIAS EDUCATIVAS SOBRE LA EPILEPSIA EN LOS PROFESIONALES SANITARIOS DE CAMERÚN: IMPACTO DE UN PROGRAMA EDUCATIVO

Hernández González-Monje, M. [1]; Molina Sánchez, M. [2]; Delgado Suárez, C. [3]; Kurtis Urra, M.M. [4]; Delgado Suárez, P. [3]; García Azorín, D. [5]; García Morales, I. [6]

1. HM-CINAC. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Unidad de Trastornos del Movimiento. Hospital Ruber Internacional; 5. Unidad de Cefaleas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 6. Unidad de Epilepsia. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La epilepsia es una enfermedad muy prevalente, especialmente en los países en vías de desarrollo, pero los programas de formación son escasos. Nuestro objetivo fue evaluar el conocimiento general y manejo de esta patología en profesionales sanitarios de Camerún y el impacto de un programa educativo.

Material y métodos: Organizamos, con la ONG Recover: Hospitales para África, un curso de 4 días de formación en neurología en Camerún para profesionales sanitarios (6 horas de formación en epilepsia). Recogimos datos demográficos de los participantes y se realizaron preguntas teórico-prácticas antes y después del curso.

Resultados: Participaron 42 sanitarios (50% mujeres) de todo el país. El 47.5% nunca habían sido formados en epilepsia, pero 57% atendían más de un paciente con epilepsia por semana. Basalmente, 31% pensaba que el diagnóstico de epilepsia podía establecerse solo con la historia clínica, y el 52% consideraba que un EEG patológico era necesario para el mismo, cambiando después del curso, 64% y 31%, respectivamente. 45% consideraban necesarias varias convulsiones para iniciar tratamiento antiepiléptico (30% post-curso), un 17,5% lo iniciaría a dosis máximas (5,1% post-curso). El 47% hizo recomendaciones apropiadas de tratamiento en embarazadas, (81% post-curso). Un 69% identificaba desencadenantes de crisis (81%post-curso). Hubo una mejoría en el número de respuestas tras el curso ($p<0.001$). Los resultados basales fueron similares a estudio previo en otra muestra en Camerún.

Conclusión: La formación en epilepsia es deficitaria con respecto al número de pacientes que generalmente son atendidos. La realización de programas educativos pueden mejorar la formación en conceptos básicos y el manejo de los pacientes.

ALTERACIÓN DEL ESTADO DE CONSCIENCIA. ¿LA ESCALA PRONOSTICO DE EMSE ES ÚTIL PARA PREDECIR LA MORTALIDAD Y EL PRONÓSTICO FUNCIONAL?

Zhu, N.; Grau López, L.; Ciurans Molist, J.; Jiménez Gonzalez, M.; Becerra Cunit, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Analizar la utilidad de la escala de EMSE (Epidemiology-based Mortality score in Status Epilepticus) para predecir la mortalidad y la funcionalidad en pacientes que presentan una alteración del estado de consciencia.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional y retrospectivo de pacientes que habían ingresado por alteración del estado de consciencia. Se excluyeron los pacientes menores de 16 años, el coma anóxico y aquellos con más de 3 días de evolución de los síntomas. Se analizaron variables demográficas y clínicas. Se realizaron curvas ROC para analizar la relación entre la EMSE y el pronóstico vital definido como mortalidad a los 30 días y el pronóstico funcional, definido por la escala de GOS (Glasgow Outcome Score) a los 30 días (bueno GOS 4-5 y malo GOS 1-3).

Resultados: Se incluyeron 120 pacientes (60.6% varones, edad media 67±14,5 años). La mediana de Rankin basal fue 1 [0-5]; la

comorbilidad más frecuente fue la cardiovascular (73,55%); 19,2% presentaban alteraciones epileptiformes intercríticas y un 11,7% patrón de estatus. La EMSE predijo mal pronóstico funcional a los 30 días con un punto de corte de 41 (sensibilidad 72%, especificidad 65%) y una área bajo curva de 0,74, p<0,001. También predijo mal pronóstico vital a los 30 días con un punto de corte de 50 (sensibilidad 83%, especificidad 73%) y una área bajo curva de 0,84, p<0,001.

Conclusión: En los pacientes con alteración del estado de consciencia, la EMSE es un buen predictor de mortalidad y mal pronóstico funcional a corto plazo.

PERAMPANEL EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA. ESTUDIO PERADON

Abril- Jaramillo, J. [1]; Estévez, J.C. [2]; Girón, J. [3]; Vega, Ó. [4]; Calzado, E. [5]; Pérez Diaz, H. [6]; García Martín, G. [7]; Vila, E. [8]; Tamayo, J.A. [9]; Chamorro, M. [10]; Vazquez, F. [11]; de la Fuente, C. [12]; Redondo Verge, L. [13]; Rodríguez Uranga, J. [14]

1. Servicio de Neurología. Centro de Neurologia Avanzada; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Especialidades de Jerez de la Frontera; 4. Servicio de Neurología. Hospital de la Cruz Roja de Córdoba; 5. Servicio de Neurología. Hospital Juan Grande; 6. Servicio de Neurología. Centro de Neurología Avanzada-Málaga; 7. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 8. Servicio de Neurología. Hospital Quirón; 9. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 10. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 11. Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas; 12. Servicio de Neurología. Xanit Hospital Internacional; 13. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 14. Servicio de Neurología. Centro Plaza de las Monjas-Huelva

Objetivos: Perampanel ha tenido su repercusión en la práctica clínica diaria en pacientes con epilepsia refractaria, pero queremos valorar su respuesta como primer y segundo add on temprano en pacientes con crisis parciales sin y con generalización secundaria.

Material y métodos: Estudi oprospectivo multicentrico que añade perampanel como primer o segundo adyuvante en pacientes con epilepsia no controlada con 1-2 AED previos. Se valora la eficacia, medida por la tasa de respondedores, con un 50% o más de reducción de frecuenica de crisis, tasa de retención, asi como también la libertad de crisis y el perfil de seguridad del fármaco.

Resultados: Se incluyen 126 pacientes, 52 % mujeres, edad media de 40.3 años. En un 41.1% de los pacientes, se anadió perampanel como primer adyuvante mientras que en 58.8% se agregó como segundo adyuvante. FES utilizados simultanemante: levetiracetam, eslicarbazepina y lacosamida. Las tasas de retención a los 6 y 12 meses fueron 89.6% y 74.1%, respectivamente. 47 (70,1%) de los pacientes respondieron al mes 6 y 20 (71%) al mes 12. Se logró la libertad de crisis (25,8%) y (33,3%) a los 6 y 12 meses, respectivamente. 13 pacientes interrumpieron el tratamiento con perampanel: 2 de ellos por falta de eficacia y 9 de ellos por EA (se informaron agresividad, mareos, trastornos del comportamiento y depresión).

Conclusión: Estos resultados preliminares demuestran que el perampanel, cuando se agrega como primer o segundo complemento, es efectivo para el tratamiento de la epilepsia focal con o sin generalización secundaria.

ANÁLISIS DEL USO DE BRIVARACETAM EN PRÁCTICA CLÍNICA REAL EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE MADRID

Esteban de Antonio, E.; Saldaña Díaz, A.I.; López Anguita, S.; Galiano Fragua, M.L.; Massot Tarrús, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: El brivaracetam (BRV) es análogo del levetiracetam (LEV) con mayor afinidad por la proteina SV2A, aprobado como terapia adyuvante para epilepsias focales en España en noviembre 2016. Evaluamos la experiencia con BRV en la práctica clínica real en un hospital terciario de Madrid.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente historias clínicas de pacientes adultos en tratamiento con BRV, evaluando las dosis, frecuencia de crisis, aparición de efectos adversos (EAs) y adherencia al tratamiento, transcurridos 1, 3, 6 y 12 meses.

Resultados: Se incluyeron 74 pacientes (37 mujeres), edad 42.5±15 años, con 7.9 (2-19) antiepilépticos previos. El seguimiento fue de 6.8±5.5 meses. Los síndromes epilépticos más frecuentes fueron epilepsia de causa desconocida (39.7%), epilepsia temporal mesial con esclerosis hipocampal (13.7%) y malformaciones del desarrollo cortical (6.8%). La frecuencia media de crisis previa al inicio de BRV fue de 5/mes (RI 2.5-13). En la última visita, 4 pacientes (6.2%) estaban libres de crisis, 20 (30.8%) presentaban una reducción ≥50%, 24 (36.9%) no experimentaron cambios y 12 (18,5%) empeoraron. 10 (13.5%) pacientes presentaron EAs (3 irritabilidad, 2 somnolencia). La adherencia fue del 79.1%. 26 (35.1%) pacientes cambiaron de LEV a BRV con equivalencia media de 1mg BRV:12.7mg LEV. No se observaron diferencias en efectividad o EAs en aquellos con cambio directo.

Conclusión: El BRV es eficaz en el tratamiento de las epilepsias focales farmacorresistentes, con buena tolerabilidad y alta tasa de adherencia. El cambio directo de LEV a BRV puede realizarse de forma segura con un ratio de equivalencia aproximado de 1mg de BRV por 12mg de LEV.

Epilepsia II

CARGA RÁPIDA DE BRIVIACT IV DURANTE MVEEG: TOLERABILIDAD, SEGURIDAD, EFICACIA Y CAMBIOS ELECTROFISIOLÓGICOS

Chavarria Cano, B.; Sánchez Larsen, Á.; Principe, A.; Ley Nacher, M.; Rocamora, R.

Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Evaluar la seguridad, tolerabilidad y eficacia de la carga intravenosa de Briviact (BRV) durante MVEEG invasiva/no-invasiva en pacientes con epilepsia focal refractaria (EFR) durante la valoración prequirúrgica.

Material y métodos: 11 pacientes con EFR recibieron 100mg BRV (IV) en 10min tras haberse retirado previamente todos los FAEs. 6 pacientes fueron evaluados mediante SEEG y 5 mediante MVEEG de superficie. La frecuencia de crisis y la actividad interictal (DEI) fueron evaluadas 5h antes y después de la dosis de BRV (IV). Seguridad y tolerabilidad se analizaron mediante la escala Liverpool Adverse Events Profile Scale (LAEPS). Se realizó una cuantificación de crisis y DEI; así como análisis espectrográfico de los registros.

Resultados: BRV (IV) fue bien tolerado. No hubo diferencias significativas en la puntuación LAEP pre (39 ± 9.4) y post (37 ± 11.9) BRV (p= 0.23). BRV intravenoso resultó en una reducción no significativa (p=0.13) de las DEI en 6 de los 11 pacientes. La media de frecuencia de crisis se redujo de forma significativa desde 2.64 ± 3.7 (5h pre-BRV) a 0.55 ± 1.5 (5h post-BRV), una reducción global del 78.8% (p= 0.027). Diez minutos tras la infusión de BRV se objetiva un cambio significativo en el análisis espectral de bandas, permaneciendo significativo hasta las 9h.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que BRV intravenoso es seguro, bien tolerado y además eficaz en el control de crisis a corto plazo. Los cambios electrofisiológicos observados sugerirían un paso rápido de BHE y podrían estar relacionados con el efecto del fármaco en la dinámica cerebral.

CANNABIDIOL EN EL TRATAMIENTO DE DIFERENTES TIPOS DE EPILEPSIAS REFRACTARIAS: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Aledo Serrano, A.; Toledano Delgado, R.; García Morales, I.; Jiménez Huete, A.; Gil-Nagel Rein, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Evaluar la eficacia y seguridad del cannabidiol como tratamiento en pacientes con epilepsia refractaria en nuestro centro.

Material y métodos: Se analizaron los datos clínicos y demográficos, así como los resultados en cuanto a eficacia y seguridad, de los pacientes tratados con cannabidiol reclutados para 3 ensayos clínicos diferentes (en síndrome de Lennox-Gaustaut, en síndrome de Dravet, y en otras epilepsias refractarias evaluando farmacocinética) entre marzo de 2015 y junio de 2018 en la Unidad de Epilepsia del Hospital Ruber Internacional.

Resultados: Se evaluaron 27 pacientes (17 varones; 18 años de edad media) con diferentes tipos de epilepsia refractaria a los tratamientos disponibles (10 síndrome de Lennox-Gastaut, 12 síndrome de Dravet, 1 epilepsia generalizada con crisis febriles plus, 2 focales criptogénicas, 1 epilepsia por cromosoma 20 en anillo, 1 síndrome fixation-off). Con un seguimiento mediana de 12 meses, hubo una reducción > 50% de las crisis en 9 pacientes (30%; 1 de ellos libre de crisis), con mejoría cognitiva percibida por los cuidadores en 6 de ellos. Los efectos adversos más frecuentes fueron hiporexia, somnolencia y elevación de transaminasas. La causa de discontinuación fue la falta de eficacia (11), efectos adversos (5) o el empeoramiento (2).

Conclusión: El cannabidiol muestra resultados prometedores en cuanto a eficacia y seguridad en un subgrupo de pacientes con diferentes tipos de epilepsias refractarias.

EXPERIENCIA EN SEGURIDAD Y TOLERANCIA EN PACIENTES CON BRIVARACETAM

Ciano Petersen, N.L. [1]; Villagrán García, M. [1]; Castro Sanchez, M.V. [1]; Pons Pons, G. [1]; Batista Blasco, J.L. [1]; Rodriguez Lavado, I. [1]; Iglesias Espinosa, M. [2]; Garcia Marin, G. [3]; Chamorro, M.I. [3]; Toledano, R. [4]; Reyes Bueno, J.A. [1]; Romero, F. [1]; Serrano Castro, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. Servicio de Neurología. Hospital Torrecárdenas; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 4. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El Brivaracetam (BRV) es un fármaco antiepiléptico (FAE) análogo del Levetiracetam (LEV) aprobado como tratamiento adyuvante en crisis focales. Actúa como ligando de alta afinidad de las glicoproteínas de transmembrana presinápticas SV2A, siendo su afinidad por esta molécula hasta 30 veces mayor que LEV, y la prevalencia de efectos adversos menor. Nuestro objetivo es evaluar el espectro de efectos adversos psiquiátricos (EAP) secundarios a este nuevo fármaco.

Material y métodos: Presentamos un estudio descriptivo retrospectivo multicéntrico con 160 pacientes en tratamiento con BRV. En esta muestra el 79% presentaba crisis focales, y el 66% eran epilepsias sintomáticas.

Resultados: La tasa de EAP fue del 12%, siendo más frecuente en mujeres en una proporción aproximada 2:1 (p>0,05). Los EAP más prevalentes fueron nerviosismo e irritabilidad (6 pacientes cada uno). El tipo de epilepsia con más EAP fue la epilepsia sintomática (13 pacientes). Además, se objetivó una mayor prevalencia de EAP en pacientes con bajas dosis de BRV (p<0,05), sin demostrarse relación significativa con el número de FAEs o la edad del paciente. No se observó mayor tasa de EAP al cambiar de forma rápida de LEV a BRV. Un total de 34 pacientes abandonaron BRV por efectos adversos, tan solo 14 de ellos psiquiátricos.

Conclusión: Nuestros resultados muestran tasas de EAP similares a los ensayos clínicos pivotales en los que se evaluó la seguridad de BRV. Además, consideramos que es posible hacer un cambio rápido de LEV a BRV sin riesgo de EAP.

CIRUGÍA DE EPILEPSIA NO LESIONAL: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Garcés Sánchez, M. [1]; Gómez Ibañez, A. [2]; Hampel, K. [2]; Palanca, M. [2]; Conde, R. [2]; Martínez, J.C. [2]; Sopena, P. [2]; Ferrer, J. [2]; Gutierrez, A. [2]; Villanueva, V. [3]

1. Unidad Multidisciplinar de Epilepsia. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Unidad de Epilepsia Refractaria. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Análisis del pronóstico tras tratamiento quirúrgico de la epilepsia no lesional y de los factores determinantes.

Material y métodos: Selección de pacientes intervenidos quirúrgicamente en nuestra Unidad de Epilepsia desde el año 2006 al 2017, que mostraron un resultado normal o alteración sutil/dudosa en RM cerebral 3T. Se evalúa el pronóstico a partir del año tras la cirugía y relación con localización (lóbulo/lateralidad) y con resultados de MPVEEG, PET, SISCOM, tipo de electrodos invasivos e histopatología.

Resultados: De un total de 375 pacientes intervenidos, 37 presentaron RM no lesional (18 normal/19 sutil-dudosa). Se desestimó cirugía en 4 pacientes, con 27 pacientes intervenidos > 1 año de seguimiento. Pronóstico: Engel I 17 (44.4%); II 5 (18.5%); III 3 (11%); IV 7 (25%). Engel I (%): Lóbulo temporal/frontal/parietooccipital: 38/54/0. Lateralidad temporal I/D: 33/50; frontal I/D: 43/67. Inicio ictal focal: temporales 71% Engel I-II vs 66% III-IV; frontales 20% Engel I-II vs 0% III-IV. PET localizador: 56% Engel I-II vs 33% III-IV. SISCOM localizador: 83% Engel I-II vs 0% III-IV. Invasivos: subdurales 40% Engel I-II vs 60% III-IV; SEEG 73 % Engel I-II vs 26 % III-IV. DCF tipo I: 47% Engel I-II vs 66% III-IV; DCF tipo II: 17% Engel I-II vs 0% III-IV; inespecífico: 35% Engel I-II vs 33% III-IV.

Conclusión: Más de la mitad de los pacientes sin lesión de nuestra serie presentan un pronóstico favorable tras la cirugía, registrándose peores resultados en epilepsia temporal de hemisferio dominante. Una evaluación prequirúrgica que incluya PET y SISCOM localizadores, junto a un abordaje SEEG permite mejores resultados.

ESTUDIO DE LOS MECANISMOS DE FASE AGUDA DEL ICTUS QUE FAVORECEN EL DESARROLLO DE EPILEPSIA. RESULTADOS PRELIMINARES

Abraira del Fresno, L. [1]; Cazorla, S. [1]; Quintana, M. [1]; Bustamante, A. [2]; Grau, L. [3]; Ciurans, J. [3]; Jimenez, M. [3]; Martinez, S. [4]; Becerra, J.L. [3]; Millán Torné, M. [5]; Toledo Argany, M. [6]; Salas-Puig, J. [6]; Montaner, J. [2]; Rubiera, M. [7]; Santamarina Pérez, E. [6]; Álvarez Sabin, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Laboratorio de investigación neurovascular. Vall d'Hebron Insitut de recerca; 3. Unidad de epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 5. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 6. Unidad de epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 7. Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Identificar los factores clínicos implicados durante la fase aguda del ictus y evaluar aquellos que predisponen al desarrollo de epilepsia.

Material y métodos: Estudiamos 333 pacientes diagnosticados de ictus agudo (isquémico y hemorrágico) durante los años 2012 y 2013 (incluidos en el estudio Stroke-Chip). Se excluyeron pacientes con epilepsia previa o historia clínica insuficiente. Analizamos variables demográficas y clínicas (tipo de ictus, crisis epilépticas, funcionalidad (mRs y Barthel) y función cognitiva (Montreal Cognitive Assessment (MoCA)). Mediante la realización de curvas Kaplan-Meier, evaluamos la aparición de crisis post-ictus y los factores asociados.

Resultados: La media de edad fue de 73.1 ± 13.3 y el 45.9% mujeres. El seguimiento medio fue de 40.1±24.8 meses y el 44.1% fueron éxitus. El 5.4% (n=18) presentaron crisis sintomáticas agudas y el 6% (n=20) crisis remotas. La tasa estimada de epilepsia fue de 4.9% (al año). Los factores que se asociaron independientemente a la aparición de crisis fueron el NIHSS>15 (OR 6.155(1.975-19.179),p=0.002) y el ictus hemorrágico (OR 4.871 (1.592-14.907),p=0.006) en las crisis sintomáticas agudas, y el NIHSS>7 (HR 5.750(1.892-17.473), la dislipemia (HR 3.164(1.209-8.281),p=0.019) y la fibrilación auricular (HR 0.149(0.034-0.649),p=0.011) en las crisis remotas. En los ictus isquémicos, la etiología aterotrombótica fue el único factor predictivo independiente de crisis remotas (HR 4.106(1.456-11.574),p=0.008).

Conclusión: Las crisis sintomáticas agudas fueron más frecuentes en los ictus hemorrágicos y de mayor gravedad, mientras que las crisis remotas se relacionaron además de con la gravedad, con la dislipemia y la etiología aterotrombótica.

ESTUDIO SAD: SUEÑO, ANSIEDAD Y DEPRESIÓN EN PACIENTES CON EPILEPSIA

Chavarria Cano, B.; Ley Nacher, M.; Sánchez Larsen, Á.; Principe, A.; Rocamora, R.

Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Analizar la prevalencia en pacientes con epilepsia de alteraciones de sueño y trastorno de ansiedad-depresión y su relación con la calidad de vida.

Material y métodos: Se analizaron 322 pacientes monitorizados en forma consecutiva entre 2010 y 2018 en la Unidad de Epilepsia del Hospital del Mar. Los pacientes completaron las siguientes escalas de evaluación de sueño: Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI), Epworth Sleepiness Scale (ESS). Los síntomas de ansiedad y depresión fueron evaluados mediante: Hospital-Anxiety-Depression-Scale (HADS-A y HADS-D), the State-Trait–Anxiety-Inventory (STAI) y Beck-Depression-Inventory (BDI). La calidad de vida se determinó utilizando el QOLIE-10. Se realizó un análisis de regresión uni y multivariante para variables asociadas a calidad de vida.

Resultados: El 93% eran epilepsias farmacorresistentes. Media de edad de 38 ± 12.6 años; 54.3% mujeres. 57% de las epilepsias eran estructurales y 56.6% temporales. Un 30% presentaba antecedentes psiquiátricos. 124 pacientes (41%) presentaron resultados patológicos en la HADS-A y 29% en HADS-D. 45% presentaban depresión en el BDI. En el 52.2%, había una calidad de sueño alterada en la PSQI y un 26% tenía somnolencia diurna patológica en la ESS. El 66% de los pacientes consideraban su calidad de vida como moderada o gravemente afectada. En el análisis multivariante las variables con asociación significativa con calidad de vida (R2 ajustada= 0.48) fueron la depresión (β=0.2 p=0.006) y mala calidad de sueño (PSQI β=0.2 p=0.024; ESS β=0.23 p=0.002).

Conclusión: Los trastornos afectivos y de sueño son altamente prevalentes en pacientes con epilepsia refractaria y ejercen un efecto negativo independiente en la calidad de vida.

FENFLURAMINA EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE DRAVET: EXPERIENCIA EN DOS CENTROS ESPAÑOLES

Aledo Serrano, A. [1]; Sánchez-Carpintero Abad, R. [2]; Toledano Delgado, R. [1]; Jiménez Huete, A. [1]; García Morales, I. [1]; Irazabal, N. [2]; Gil-Nagel Rein, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Evaluar la eficacia y el perfil de seguridad de la fenfluramina en el tratamiento de pacientes con epilepsia refractaria secundaria a síndrome de Dravet.

Material y métodos: Se evaluaron las variables clínicas y demográficas, así como los datos de eficacia y de efectos adversos en los pacientes reclutados para el ensayo clínico con fenfluramina en epilepsia refractaria secundaria a síndrome de Dravet. El reclutamiento se realizó entre noviembre de 2016 y junio de 2018 en las Unidades de Epilepsia del Hospital Ruber Internacional (HRI) y la Clínica Universitaria de Navarra (CUN).

Resultados: 20 pacientes (16 del HRI, 4 de la CUN; 10 varones; 9 años de edad media), 17 con mutaciones en SCN1A, 2 en SCN8A, 1 con genética negativa, fueron reclutados. De 18 pacientes existen datos de seguimiento > 3 meses. De estos, todos menos 1 tuvieron una disminución > 50% en el nº de crisis (5 libres de crisis). En 8 hubo una reducción de la medicación concomitante. En 15 hubo una mejoría cognitiva (principalmente atención y lenguaje) percibida por los padres. El efecto adverso más frecuente fue la hiporexia, con reducción de peso en 4. El resto de efectos adversos (temblor, ataxia, diarrea) fueron leves y transitorios. No hubo alteraciones ecocardiográficas significativas. En ningún caso los efectos adversos llevaron a la discontinuación del fármaco.

Conclusión: La fenfluramina muestra datos preliminares de eficacia y seguridad prometedores en el tratamiento de la epilepsia secundaria al síndrome de Dravet.

ESTUDIO DE MEMORIA SEMÁNTICA EN PACIENTES CON EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL TRAS LOBECTOMÍA TEMPORAL

Gómez Ibáñez, A. [1]; Visser, M. [2]; Forn Frías, C. [2]; Sanjuán Tomás, A. [3]; Rosell Negre, P. [4]; Villanueva Haba, V. [5]; Ávila Rivera, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; 2. Departamento de Psicología Básica, Clínica y Psicobiología. Universidad Jaume I; 3. Departamento de Tecnologías de la Información y las Comunicaciones. Universidad Pompeu Fabra; 4. Departamento de Psicología Básica, Clinica y Psicobiología. Universidad Jaume I; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: El objetivo es el estudio de la memoria semántica y episódica en pacientes con epilepsia focal temporal tratados mediante lobectomía temporal anterior con amigdalohipocampectomía (LT+AH).

Material y métodos: Estudio transversal en pacientes con epilepsia del lóbulo temporal tratados mediante LT+AH en la Unidad de Epilepsia del Hospital de La Fe desde hacía al menos 6 meses. La memoria semántica fue estudiada mediante la tarea de denominación de dibujos de la Batería Semántica de Cambridge, la tarea de denominación específica y la tarea de sinónimos. La memoria episódica fue evaluada con el test de aprendizaje verbal auditivo de Rey. Los resultados fueron comparados con controles, así como entre pacientes con lobectomía izquierda (LTI) y derecha (LTD).

Resultados: El estudio incluyó 32 pacientes (17 lobectomía izquierda y 15 derecha) y 26 controles ajustados por edad y nivel académico. Los pacientes con LTI realizaron significativamente peor que aquellos con LTD y controles los test de memoria semántica [denominación de dibujos ($F(2,55) = 8.91$, $p < 0.001$); denominación específica ($F(2,55) = 28.89$, $p < 0.001$) con mayor dificultad para palabras de baja frecuencia ($F(2,55) = 17.01$, $p < 0.001$); tarea de sinónimos ($F(2,53) = 11.70$, $p < 0.001$)] y el test de memoria episódica [$F(2,55) = 5.64$, $p = 0.006$; M = 60 ± 33 LTI; M = 80 ± 13 LTD; M = 81 ± 13 controles].

Conclusión: La memoria semántica, así como la episódica, puede verse alterada tras una lobectomía temporal, principalmente en hemisferio izquierdo y sobre todo para palabras de uso poco frecuente.

EPILEPSIA DEL LÓBULO FRONTAL NOCTURNA AUTOSÓMICA DOMINANTE (ELFNAD) CON DIAGNÓSTICO GENÉTICO. DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Baena Palomino, P. [1]; Vélez Gómez, B. [1]; Pardo Galiana, B. [1]; Martínez Agredano, P. [1]; Caballero Martínez, M. [2]; Arenas Cabrera, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocio; 2. Servicio de Neurofisología. Hospital Virgen del Rocio

Objetivos: La epilepsia del lóbulo frontal nocturna autosómica dominante (ELFNAD) es un tipo de epilepsia focal poco frecuente caracterizada por crisis hipermotoras de predominio nocturno durante la fase No-REM del sueño, de duración breve y estereotipada. Presentamos seis casos de ELFNAD con diagnóstico genético confirmado.

Material y métodos: 1)Pacientes en seguimiento en consultas de epilepsia de nuestro centro; 2) Estudio completo con resonancia magnética (RM) de 3 teslas, video-EEG y diagnóstico genético.

Resultados: Incluimos 6 pacientes con edades comprendidas entre los 22 y los 55 años. Cuatro pacientes (67%) eran mujeres y dos (33%) eran varones. Todos los pacientes presentaban historia familiar de crisis durante el sueño. La edad media de inicio fue 5.8 años de edad. Ninguno de los pacientes presentó deterioro cognitivo, aunque tres pacientes (50%) presentaban comorbilidad psiquiátrica. En todos los pacientes se realizó estudio con RM de 3 Teslas, resultando normal. En todos los casos el registro mediante video-EEG mostró anomalías epileptiformes, de predominio frontal con generalización secundaria ocasional. Tres pacientes (50%) presentaban una mutación en el gen DEPC5, un paciente (16.7%) en CHRNA4, un paciente (16.7%) en CHRNA2 y un paciente (16.7%) en KCNT1. Sólo tres pacientes alcanzaron el control de crisis con mono o biterapia, mientras que tres pacientes presentaron una epilepsia fármaco resistente requiriendo más de dos fármacos para el control de crisis.

Conclusión: La ELFNAD es un trastorno epileptiforme raro aunque bien caracterizado, y ante la sospecha, un estudio completo con prueba de imagen, video EEG y el recientemente disponible diagnóstico genético deben ser realizados.

MEDICIÓN DEL RIESGO DE CRISIS Y PARTICIPACIÓN DEL HIPOCAMPO HOMOLATERAL AL ÁREA DE INICIO DE CRISIS

Principe, A.; Ley Nacher, M.; De Ceballos Cerrajería, P.; Sanbria Sanchinel, A.; Rocamora Zuñiga, R.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Utilizando un nuevo método que se demostró captar cambios de dinámica de EEG virtual y real, demostramos que es posible anticipar crisis epilépticas no sólo registrando del área de inicio de crisis, sino también del hipocampo homolateral.

Material y métodos: Basado en un algoritmo desarrollado para la compresión de datos, PEC-AWC (prediction error connectivity using AWC) registra y predice estados de interacción entre áreas cerebrales generando mapas de error (EM). Utilizando una clasificador comúnmente empleado en machine learning, clasificamos EM cerca y lejos de un evento ictal y cuantificamos el riesgo de crisis reales de 6 pacientes explorados con SEEG con epilepsia hipocámpica (1), temporal no hipocámpica (1), frontal (1), occipital (1), parietal (1) y con epilepsia multilobular (1), durante un total de 10 días y 12 horas. Para el cálculo de los modelos utilizamos 3 canales pertenecientes al área de inicio de crisis (AIC) y 3 canales del hipocampo homolateral (HIP).

Resultados: Usando PEC-AWC fue posible calcular 1000 modelos que predijeron con éxito todas las crisis (31) usando un solo evento por paciente para el entrenamiento. No hubo diferencias significativas entre las predicciones obtenidas desde AIC o HIP (93±6% vs. 93±4% ROC AUC), ni en número de falsas alarmas (68±29 vs. 83±47).

Conclusión: Nuestros resultados demuestran que es posible calcular el riesgo de crisis también fuera de la AIC, sugiriendo que la interacción de varias regiones cerebrales, y en particular del hipocampo homolateral, es necesaria para la determinación de los estados proictales; y pueden contribuir en la realización de dispositivos de predicción de crisis.

LA RNM FUNCIONAL COMO HERRAMIENTA EN EL ESTUDIO PREGIRURGICO DE LA ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL

García Casares, N. [1]; Ramos Rodriguez, R. [2]; Alfaro Rubio, F. [2]; Muñoz, L. [3]; Arrabal Gómez, C. [3]; Romero Crespo, F. [4]; Chamorro Muñoz, M.I. [5]; García Martín, G. [5]; Romero Godoy, J. [5]; Ibáñez Botella, G. [6]; Asenjo Garcia, B. [7]; Vidal, M. [7]; Fernández Sánchez, V. [8]; Postigo Pozo, M.J. [8]; Gutiérrez Cardo, A. [9]; Ramirez, D. [9]; Romero Acebal, M. [5]; Serrano Castro, P. [4]

1. Servicio de Neurología. Facultad de Medicina, Universidad de Málaga; Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias; IBIMA; 2. Unidad de Imagen Molecular. Centro de Investigaciones Médico Sanitarias (CIMES). Universidad de Málaga; 3. Servicio de Neuropsicología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 6. Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 7. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 8. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 9. Servicio de Medicina Nuclear. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: El tratamiento quirúrgico de los pacientes con esclerosis mesial temporal (EMT) es un tratamiento de eficacia establecida, siendo imprescindible una correcta selección de pacientes mediante un estudio prequirúrgico incluyendo entre otras técnicas la resonancia magnética funcional (RNMf). El objetivo fue valorar la aplicabilidad clínica de la RNMf como herramienta prequirúgica en pacientes con EMT candidatos a cirugía.

Material y métodos: Estudio observacional de 10 pacientes con EMT, que acudieron al Centro de Investigación Medico-Sanitarias (CIMES) de la Universidad de Málaga para estudio prequirurgico de la epilepsia. A todos los pacientes se les realizó una evaluación de la memoria mediante la escala de Memoria de Wechsler-III, el Inventario de Lateralidad de Edimburgo para establecer la lateralidad manual y una RNM de alto campo magnético (3 Teslas, Philips Intera®) usando la técnica Blood Oxygen Level Dependent (BOLD). Se realizaron paradigmas del lenguaje y de memoria según un diseño por bloques.

Resultados: En los paradigmas del lenguaje: 7 mostraron dominancia hemisférica izquierda, y 3 dominancia hemisférica bilateral. En el paradigma de memoria: 8 presentaban una reserva de memoria preservada, y 2 datos sugestivos de escasa reserva. De los 10 pacientes, según los datos obtenidos en la RNMf y del estudio neuropsicológico: 5 pacientes serían candidatos a cirugía, en 4 de ellos no sería concluyente, y solamente en 1 paciente no estaría justificado el tratamiento quirúrgico.

Conclusión: La RNMf es una herramienta útil en el estudio prequirúrgico de pacientes con EMT para evaluar la reserva cognitiva de memoria previa a la cirugía.

¿QUÉ TAN PRECOZ HA DE SER EL EEG URGENTE TRAS UNA CRISIS EPILÉPTICA? IMPLICACIÓN TERAPÉUTICA

Llauradó Gayete, A. [1]; Fonseca Hernández, E. [1]; Olivé Gaeda, M. [1]; Requena Ruiz, M. [1]; Ballvé Martín, A. [1]; Abraira Del Fresno, L. [1]; Campos Fernández, D. [1]; Salas Puig, J. [1]; Toledo Argany, M. [1]; Quintana, M. [1]; Guzmán Garcia, L. [2]; Sueiras Gil, M. [2]; Santamarina Pérez, E. [1]

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

Objetivos: Definir la ventana temporal tras una crisis epiléptica en que la probabilidad de encontrar descargas epileptiformes es mayor.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en que se recogieron pacientes atendidos en urgencias de nuestro centro por crisis epiléptica durante dos años (2014-2015). Se realizó EEG en los primeros 5 días, y se recogieron datos clínicos, electrofisiológicos y cambios farmacológicos.

Resultados: Se recogieron 140 pacientes; edad media 55,05 años; 51.4% hombres. El 30% tenía epilepsia previa y el 70% fue atendido por primeras crisis. Se observaron descargas epileptiformes en 41.4% de los pacientes, anomalías no epileptiformes en 42.1%. El 16.4% de los registros fueron normales. La mediana de tiempo entre la crisis y la realización del EEG fue de 15.2 horas; en el caso del patrón

epileptiforme la mediana fue de 10.8h y en resto de registros de 18.6h (p=0.001). El punto de corte que marcaba un aumento de probabilidad de detectar descargas epileptiformes fue 16 horas, hallándose en el 53,2 % de los EEG<16h comparado con el 27.0% de los EEG>16 horas (p=0,002). Asimismo, el inicio o cambio del tratamiento antiepiléptico en el grupo de descargas epileptiformes fue del 84.2%, mientras que en el resto fue del 58.4% (p=0,009).

Conclusión: Una realización precoz del EEG tras una crisis epiléptica tiene un elevado valor, tanto diagnóstico como para tomar decisiones terapéuticas. La ventana temporal idónea para su realización estaría las primeras 16 horas.

Epilepsia III

RESULTADOS OBSTÉTRICOS Y NEONATALES EN EL REGISTRO NACIONAL DE EMBARAZO Y EPILEPSIA (EURAP ESPAÑA)

Martínez Ferri, M. [1]; Peña Mayor, P. [2]; Castro Vilanova, M.D. [3]; Garamenidi Ruiz, I. [4]; Ruíz Giménez, J. [5]; Becerra Cuñat, J.L. [6]; Sansa Fayos, G. [7]; Sopelana Garay, D. [8]; representación de EURAP España, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 7. Servicio de Neurología. Corporació Sanitària Parc Taulí Sabadell; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Evaluar los efectos de las crisis y de los fármacos antiepilépticos (FAEs) en el desarrollo de complicaciones obstétricas (cesárea y parto <37 semanas) y neonatales (bajo peso o talla, pequeño para la edad gestacional (PEG), y Apgar inferior a 7 a los 5').

Material y métodos: EURAP es un registro internacional, observacional cuyo objetivo es analizar el riesgo de malformaciones congénitas con FAEs. Las pacientes son valoradas trimestralmente recogiendo datos sociodemográficos y clínicos sobre la epilepsia y el embarazo. En la valoración tras el parto se recogen datos relacionados con éste y con el niño. Analizamos los nacidos vivos únicos de EURAP España. Para el estudio de PEG comparamos monoterapias: Lamotrigina LTG, Levetirazetam LEV, y combinación de fenobarbital/primidona/topiramato OM.

Resultados: Se registraron 626 casos. 512 monoterapias y 114 politerapias. Partos con cesárea 28% discretamente superior para politerapia (34%), sin diferencias significativas (NS) en relación a nivel educativo, tipo de epilepsia o convulsiones durante el embarazo (15%). Partos pretermino 33 (5%) (NS) entre monoterapia, politerapia o crisis convulsivas. Apgar <7, superior en politerapia 2.8% versus 1.5% monoterapia (NS). Bajo peso o talla al nacer en >37 semanas de gestación: 3,7% monoterapia, 6,6% politerapia (NS), 3,4% sin crisis, 7,2% con crisis convulsivas (NS). PEG percentil 3, LTG 6,3%, LEV 3%, OM 7,1%; percentil 10,18% OM y sin cambios LTG/LEV

Conclusión: No hemos podido demostrar diferencias significativas en el resultado obstétrico/neonatal con respecto al tratamiento o las crisis. Observamos una tendencia para las pacientes en politerapia o con crisis convulsivas a desarrollar peores resultados

ALTERACIÓN DE LOS VOLÚMENES CEREBRALES EN PACIENTES CON EPILEPSIA TEMPORAL Y FRONTAL DE CAUSA DESCONOCIDA

Fonseca Hernández, E. [1]; Pareto Onghena, D. [2]; Sarria Estrada, S. [2]; Quintana Luque, M. [1]; Santamarina Pérez, E. [3]; Abraira del Fresno, L. [3]; Salas Puig, X. [3]; Rovira Cañellas, A. [2]; Toledo Argany, M. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Sección de Neuroradiología. Servicio de Radiología. Vall d'Hebron Institut de Recerca; 3. Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Establecer diferencias en volúmenes globales y de estructuras cerebrales entre pacientes con epilepsia focal frontal o temporal de causa desconocida.

Material y métodos: Estudio transversal de pacientes con epilepsia focal de causa desconocida sometidos a RM-3T (protocolo epilepsia). Se compararon, ajustados por edad y sexo, epilepsias frontales, temporales y controles sanos. Se recogieron retrospectivamente datos acerca de las características de la epilepsia. Mediante el sistema Statistical Parametric Mapping se estimaron volúmenes cerebrales globales (intracraneal global; sustancia gris; sustancia blanca; LCR) y mediante el sistema FIRST volúmenes de estructuras subcorticales.

Resultados: Recogimos 68 pacientes (52,9% mujeres, edad 34,82±14,65 años; 27,9% frontales; 51,5% temporales); 43 controles. Comparado con los controles, los pacientes con epilepsia presentaron menor volumen de sustancia gris (-1,8%, p=0,003) y putaminal (-5,2%, p=0,011), así como un mayor volumen de LCR (+6,5%, p=0,004). No hubo diferencias en la sustancia blanca ni estructuras subcorticales asociadas a las características de las crisis ni evolución de la epilepsia. Entre las epilepsias, la sintomatología psiquiátrica se asociaba con menor volumen de sustancia gris (-1,4%, p=0,047) y talámico (-4,2%, p=0,032); así como, con mayor volumen de LCR-sulcal (+7,2%, p=0,008) sin diferencias en el LCR-ventricular. Las epilepsias temporales tenían mayor volumen amigdalar (+7,9%, p=0,029) que las frontales.

Conclusión: Los pacientes con epilepsia frontal o temporal de causa desconocida tienen menor volumen de sustancia gris respecto a controles, especialmente en aquellos con alteraciones psiquiátricas. Estos resultados parecen ser independientes del tipo de epilepsia y tiempo de evolución, indicando una posible alteración en la estructura cerebral previa al desarrollo de la misma.

CRISIS PSICÓGENAS NO EPILÉPTICAS (CPNE) DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

Pérez Enríquez, C. [1]; Ley, M. [2]; Principe, A. [2]; Rocamora, R. [2]

1. Servicio de Neurociencias. Instituto Hospital del Mar de Investigaciones Médicas (IMIM); 2. Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: 20% de pacientes con epilepsia fármacorresistente sufren CPNE. Además, el 5-40% de pacientes con CPNE, presentan crisis epilépticas (CE). Este estudio analiza una serie de casos con CPNE de difícil diagnóstico.

Material y métodos: Se analizaron estudios de MVEEG entre 2010 y 2017. La muestra global se dividió en los grupos: Epilepsia, CPNE puras, Coexistencia de CE+CPNE (CPNE independientes de CE y CPNE dependientes de CE) y CPNE de novo (Post-quirúrgicas).

Resultados: 526 casos fueron incluidos. De ellos, 16.92% tenía CPNE. De ellos, 11.7% fueron CPNE puras, 4.56% en CPNE+CE coexistentes. De las ultimas, 1.14% fueron CPNE dependientes de CE y 3.42% CPNE independientes de CE. 3 casos (0.57%) ocurrieron de novo tras cirugía de epilepsia. 4 de los 6 pacientes con CPNE dependientes de CE fueron diagnosticados mediante SEEG. En ellos se demostró la aparición de fenómenos psicógenos durante la aparición de CE o inmediatamente relacionada con ellas. Las características demográficas del grupo fueron semejantes a la de los pacientes con CPNE. 50% fueron mujeres, edad de 30 años (media) y nivel de estudios medios. Los resultados en escalas de ansiedad (STAI-E/R) fueron superiores en mujeres (STAI-R patológico en ellas). La media de puntuaciones de depresión (BDI, 14 puntos) se encuentra en rango patológico para el grupo de CPNE asociadas CE, con una repercusión moderada sobre su calidad de vida (QOLIE-10, 22 puntos).

Conclusión: CPNE asociadas a CE es un fenómeno no descrito en la literatura médica. Su reconocimiento es particularmente importante en el diagnóstico prequirúrgico dado que puede causar errores de interpretación semiológica.

BRECHA FARMACOLÓGICA EN EL TRATAMIENTO DE LA EPILEPSIA EN PAÍSES EN VÍAS DE DESARROLLO

Molina Sánchez, M. [1]; Hernández González Monje, M. [2]; Delgado Suarez, C. [3]; Gómez Iglesias, P. [3]; Garcia Azorín, D. [4]; Kurtis, M. [5]; García Morales, I. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Sur; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 5. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: La disponibilidad de farmacos antiepilépticos (FAEs) difiere entre paises en vías de desarrollo y países desarrollados. En muchos de los primeros, como en Camerún, la cobertura farmacológica es escasa y limitada: carbamazepina, fenitoína, fenobarbital y ácido valcproico. A pesar de que otros FAEs como lamotrigina han sido incluidos en la lista de medicamentos esenciales de la OMS (2017), todavía no se encuentran disponibles en muchos de estos países.

Material y métodos: Neurólogos de distintos centros españoles organizamos un curso intensivo de neurología en Yaundé, Camerún. En él investigamos la disponibilidad y el manejo de los distintos FAEs en el país, mediante de un cuestionario repartido a profesionales sanitarios.

Resultados: De los 42 profesionales sanitarios encuestados, 88.1% afirmaban usar fármacos para tratar la epilepsia, sin embargo el 76.2% conocía la existencia de tres FAEs únicamente. Con respecto al manejo el 21% afirmaba usar Haloperidol, el 69% carbamazepina, el 73.8% ácido valproico, el 88.1% fenobarbital y el 35.7% fenitoína. La inmensa mayoría (92.9%) mantendrían los FAEs durante el embarazo, considerando buenas opciones: carbamazepina (38%), ácido valproico (33.4%), fenobarbital (38.2%), haloperidol (4.8%) y fenitoína (7.2%). Ninguno de los encuestados mencionó otros FAEs, incluída lamotrigina.

Conclusión: Aunque la mayoría de los profesionales sanitarios encuestados usarían fármacos para combatir la epilepsia, tan sólo unos pocos FAEs parecen estar disponibles. No todos mantendrían el tratamiento durante el embarazo ni conocen qué FAEs son los más adecuados. Los FAEs de nueva generación con menos efectos adversos no están disponibles

ESTUDIO DE LOS MOVIMIENTOS OCULARES EN PACIENTES CON EPILEPSIA GENERALIZADA PARA DETERMINAR ALTERACIONES FUNCIONALES A NIVEL FRONTAL

Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Guerrero Molina, M.P. [1]; Panadés de Oliveira, L. [1]; Rodriguez López, C. [1]; Garzo Caldas, N. [1]; Saiz-Díaz, R. [1]; García Cena, C.E. [2]; González de la Aleja, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Centre for Robotics and Automation. Complejo Universitario de San Carlos

Objetivos: Los movimientos sacádicos horizontales (SH), las sacadas guiadas por la memoria (SM) y las antisacadas(AS) precisan de un exquisito control superior situado en el lóbulo frontal (“frontal eye field”). En la Epilepsia Generalizada (EG) se describen alteraciones funcionales, neuropsicológicas y neuroanatómicas a nivel frontotalámico. Valorar si existen alteraciones en los movimientos oculares (SH,SM y AS) en pacientes con Epilepsia Generalizada (EG) respecto a pacientes con Epilepsia Focal del lóbulo temporal (ELT).

Material y métodos: Estudio observacional analítico. Se seleccionan consecutivamente 23 pacientes con EG y 22 con ELT, de entre 18-50 años y sin comorbilidad neuropsiquiátrica. Se analizan las diferencias entre la latencia, velocidad pico y la precisión de SH y SM, así como las sacadas reflexivas y las correctas de AS; cuantificados mediante un novedoso sensor de seguimiento ocular basado en vídeo-oculografía (OSCANN).

Resultados: No hubo diferencias entre los dos grupos en el número de fármacos o en las escalas realizadas para valorar atención o estado anímico (p=0.443). En el estudio de SH no se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos en las latencias (p=0.98), la precisión (p=0.82) ni la velocidad pico (p=0.59). Tampoco se encontraron diferencias significativas en las SM en esos mismos parámetros: latencias (p=0.60), precisión (p=0.25) y velocidad pico (p=0.52). En el análisis de AS no hubo diferencias en el número de sacadas reflexivas (p=0.12) ni en las correctas (p=0.919).

Conclusión: Este estudio de vídeo-oculografía no permite identificar diferencias en el control de los movimientos oculares indicativos de una alteración funcional a nivel frontal en pacientes con EG respecto a pacientes con ELT.

EVALUACIÓN DEL MODELO DE CONSULTA DE PRIMERA CRISIS EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO DE TERCER NIVEL

Santos Fernández, T.; Bermejo Guerrero, L.; Parra Serrano, J.; Sánchez-Tejerina San José, D.; González de la Aleja Tejera, J.; Saiz Diaz, R.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Evaluar resultados de una consulta de primera crisis no provocada en un hospital universitario de tercer nivel.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 79 pacientes adultos valorados en consulta de primera crisis procedentes de Urgencias. Los pacientes eran citados en menos de dos semanas.

Resultados: Edad media 42 años, 42% mujeres. El diagnóstico final fue crisis en 47/79 pacientes, seguido de síncope (21/79), episodio paroxístico no epiléptico (6/79) y otros (5/79). La concordancia en los diagnósticos Urgencias-consulta fue del 51%. Respecto a la semiología de las crisis: el 68% fueron generalizadas, 28% secundariamente generalizadas y 4% focales. El 40% de los pacientes (19/47) habían tenido crisis previas. 54 pacientes (68%) disponían de EEG urgente y todos de TC craneal. En pacientes con crisis, el EEG urgente fue patológico en el 19% (56% con actividad epileptiforme). El EEG ambulatorio posterior fue patológico en el 17% (88% con EEG urgente previo normal o no realizado). La RM demostró lesiones en el 11% de los pacientes con crisis (el 40% de ellos con CT previo normal). Se estableció el diagnóstico de epilepsia en 31 pacientes (66% de los pacientes con crisis). El fármaco más empleado fue levetiracetam.

Conclusión: Más de un cuarto de los pacientes con sospecha de crisis presentan síncopes convulsivos. Un 40% de los pacientes con una primera crisis convulsiva ya han presentado episodios comiciales previos y en el 66% de éstos se establece el diagnóstico de epilepsia. La valoración en consulta de primera crisis permite un diagnóstico más precoz y preciso de epilepsia.

TENDENCIAS ACTUALES EN EL USO DE FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS EN CRISIS ATENDIDAS EN URGENCIAS Y RETENCIÓN AL AÑO DE SEGUIMIENTO

Olivé Gadea, M.; Fonseca Hernández, E.; Requena Ruiz, M.; Quintana Luque, M.; Abraira Del Fresno, L.; Salas Puig, X.; Santamarina Pérez, E.; Toledo, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir la tasa de retención de fármacos antiepilépticos (FAEs) iniciados en urgencias en pacientes atendidos por crisis epilépticas.

Material y métodos: Recogimos datos sobre pacientes que consultaron por crisis epilépticas en urgencias durante dos años consecutivos. Todos los pacientes fueron valorados por un neurólogo y disponían de EEG y neuroimagen. Comparamos el tratamiento en el momento del alta hospitalaria y tras un año de seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 225 pacientes; con edad media de 54,5 años (16-92) y 52% de hombres. El FAE más utilizado en monoterapia en pacientes con primeras crisis fue levetiracetam. El resto de FAEs se prescribieron principalmente en pacientes que ya estaban con otros fármacos. La prescripción de lacosamida fue más frecuente en pacientes de edad avanzada y con epilepsias lesionales, mientras que las carboxamidas en las epilepsias focales de causa desconocida. La tasa global de retención de FAEs introducidos en urgencias fue 60%. El principal motivo del abandono de medicación fue la aparición de efectos adversos (69%). Tras un año se registró una disminución significativa en la prescripción de levetiracetam (-10.7%, $p<0.001$) y una tendencia al incremento en el uso de lacosamida (+4%, $p=0.07$).

Conclusión: Existe una tendencia en prescribir nuevos FAEs, particularmente levetiracetam, como primera opción en pacientes con primeras crisis epilépticas. En cambio, durante el seguimiento el uso de levetiracetem disminuye en favor de otros fármacos mejor tolerados, como la lacosamida en pacientes de edad avanzada y epilepsias sintomáticas o las carboxamidas en las epilepsias focales.

EXPERIENCIA DEL USO DE BRIVARACETAM IV EN ESTADO EPILÉPTICO: REGISTRO MULTICÉNTRICO

Santamarina Pérez, E. [1]; Abraira del Fresno, L. [1]; López González, F.J. [2]; Parejo Carbonell, B. [3]; Ojeda, J. [4]; Miro Llado, J. [5]; Mauri Llerda, J.Á. [6]; Gutiérrez Viedma, Á. [3]; Toledo Argany, M. [1]; Salas Puig, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Con el lanzamiento de nuevos medicamentos antiepilépticos endovenosos, se presenta la oportunidad de su uso en situaciones de urgencia. Nuestro objetivo fue determinar el posible uso de brivaracetam (BRV) endovenosos como una opción para el tratamiento del estado epiléptico (EE).

Material y métodos: Se realizó una recogida de casos de EE en los que se planteó la administración de BRV iv. Esta registro se inició en Enero de 2018. Se recogieron variables demográficas, características del EE, fármacos concomitantes y eficacia del tratamiento.

Resultados: Se recogieron un total de 16 pacientes. Edad media: 51a (16-63). 50% fueron mujeres. 9 tenían diagnóstico previo de epilepsia. 10 presentaban EE con síntomas motores prominentes y 6 no convulsivos. Respecto a la etiología: Sintomático agudo (9; 56,3%), Sintomático retardado (4, 26.7%) y Criptogénico (3, 20.0%). Mirando los FAEs concomitantes, 5 de ellos habían recibido tratamiento con LEV iv. En dos pacienes se utilizó como primer FAE, en 2 como 2ª, en 4 como 3ª FAE, y en 9 a partir de 4º FAE. El motico para su uso, fue la falta de respuesta a los otros fármacos. La dosis utilizada: 300 mg (mediana, con un rango 50-400). El BRV resultó eficaz en el 56 % (9), en 4 de ellos se habia probado previamente LEV. Se observó una respuesta rápida en 20-30 minutos en 3 de ellos.

Conclusión: BRV puede ser útil en el tratamiento del EE, mostrando una respuesta rápida en un porcentaje de pacientes.

EPILEPSIA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA ANGIOPATÍA AMILOIDE. UNA ETIOLOGÍA INFRECUENTE EN LA TERCERA EDAD

Herrera García, J.D. [1]; Guillén Martínez, V. [1]; Calle Calle, R. [1]; Fernández Pérez, D. [1]; Maestre Moreno, J.F. [1]; Villegas Rodríguez, I. [2]; Hervás Navidad, R. [2]; Carnero Pardo, C. [1]; Ruiz Giménez, J.A. [1]; Escobar Delgado, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: El debut como crisis o estatus epiléptico es infrecuente en la Angiopatía Amiloide (AA). Nuestro objetivo es describir una serie de casos de AA con epilepsia como forma de inicio.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de la presentación clínica de los pacientes diagnosticados de AA probable en los últimos 10 años en dos hospitales. Análisis de las características clínicas y electrofisiológicas de los pacientes con crisis focales o estatus epiléptico no convulsivo (EENC) como manifestación inical.

Resultados: Presentamos nueve pacientes (hombres 77.8%); que suponen el 20.93% (9/43) de los pacientes diagnosticados de AA; con una edad media de 81 años (74-89) y sin historia previa de hemorragia intracraneal o deterioro cognitivo. Ocho presentaron crisis focales (uno con y cinco sin alteración de la consciencia, y uno con progresión a bilateral) y un EENC. Las crisis tuvieron una duración de entre 1-5 minutos, una recurrencia de 3 episodios como mediana y un tiempo hasta el diagnóstico de 9 días de mediana (rango 4 días – 5 años). Todos permanecieron asintomáticos entre las crisis. La neuroimagen objetivó hemorragia aguda en 66.7% y microhemorragias lobares o siderosis superficial en 100%. EEG mostró actividad epileptiforme en 2 casos y fue diagnóstico en EENC. Todos los pacientes están libres de crisis actualmente.

Conclusión: La AA debuta raramente como epilepsia pero debe tenerse en cuenta en la epilepsia de inicio en el anciano, buscando microsangrado en estos pacientes. Asimismo, los déficits transitorios en AA podrían tener una naturaleza epiléptica que debe ser considerada a fin de iniciar un tratamiento específico.

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL ESTIMULADOR DE NERVIO VAGO EN UN CENTRO HOSPITALARIO

Garamendi Ruiz, I. [1]; Marinas Alejo, A. [1]; Galbarriatu Gutiérrez, L. [2]; Agúndez Sarasola, M. [3]; Matute Nieves, A. [1]; Acera Gil, M.A. [1]; Sánchez Horvath, M. [4]; Pérez Concha, T. [1]; Gómez Esteban, J.C. [1]; Pomposo Gastelu, I. [2]; Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Cruces; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Urdúliz; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: El estimulador del nervio vago (ENV) es una alternativa terapéutica para el tratamiento de la epilepsia refractaria. Ha demostrado su eficacia y seguridad en diversas series. Presentamos la experiencia en el empleo del estimulador del nervio vago en un único centro hospitalario.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo, incluyendo todos aquellos pacientes a los que se les implantó un estimulador del nervio vago para el tratamiento de epilepsia refractaria, entre los años 1998 y 2017 en un único centro hospitalario.

Resultados: Se incluyeron 91 pacientes de los 100 implantados entre ese periodo. La edad media fue de 31 años, con 16 pacientes menores de 14 años. Los pacientes presentaban epilepsia de larga evolución (mediana 23 años), refractaria al tratamiento farmacológico, pues se habían probado una media de 8 fármacos antiepilépticos y la tomaban una mediana de 3. El tiempo de seguimiento mediano fue de 51 meses (rango 5-163). A los 6 meses se obtuvo una tasa de respondedores del 26,4%, a los 12 meses del 30,8%, y en el momento de la última revisión, del 40,7 %. El efecto adverso más frecuente fue la disfonía al estímulo. Se registraron tres casos de infección. Se retiraron 15(16,5%), la mayoría por ineficacia, y en 11 (12%) el dispositivo está parado. No se observó beneficio al aplicar ciclos de trabajo rápidos.

Conclusión: El estimulador del nervio vago muestra eficacia para la reducción de crisis en pacientes con epilepsia refractaria, aunque en nuestra serie los resultados son algo inferiores a otras publicadas. Además, es bien tolerada.

PRONÓSTICO A LARGO PLAZO DE PACIENTES CON ESTADO EPILÉPTICO SOMETIDOS A TERCERA LÍNEA DE TRATAMIENTO

Caronna, E. [1]; Quintana Luque, M. [1]; Abraira del Fresno, L. [1]; Toledo Argany, M. [1]; Sanchez, A. [2]; Gracia Gozalo, R.M. [2]; Santafé Colomina, M. [2]; Guzmán, L. [3]; Sueiras, M. [4]; Salas Puig, X. [1]; Santamarina Perez, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. UCI. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Neurofisiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluar el pronóstico a largo plazo de pacientes con estado epiléptico (EE) sometidos a tercera línea de tratamiento (anestésicos).

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con EE que recibieron anestésicos con finalidad de coma terapéutico. Se recogieron datos demográficos, características clínicas y electroencefalográficas del EE, así como variables relacionadas con la sedación. Consideramos sedación profunda los patrones EEG de brote-supresión (ratio de supresión>50%). Se consideró buen pronóstico un GOSE de 7 u 8. Se realizó un estudio comparativo para identificar los factores predictores de buen pronóstico al alta, a 1 y a 2 años de seguimiento.

Resultados: De los 61 pacientes incluidos: 63,9% eran hombres; edad media 53,5±16,8 años (rango 16-86 años); 49,2% con antecedentes de epilepsia. El 60,7% presentó etiología sintomática aguda. El 39,3% alcanzó un nivel profundo de sedación; el 62,3% mantuvo sedación >48h. La mediana de tiempo de inicio de sedación fue de 4h y la de duración del EE de 15,5h. La mediana de estancia hospitalaria fue de 21 días, en UCI de 10. En el análisis multivariante se observó que el tratamiento con anestésicos >48h se relacionó con el mal pronóstico al alta ($p<0,05$), mientras que el mayor grado de sedación se relacionaba con mal pronóstico a largo plazo (1 y 2 años; $p<0,05$). La curva de Kaplan-Meier a los 48 meses evidenció una mayor supervivencia en el grupo que no fue sometido a sedación profunda ($p<0,05$).

Conclusión: Los pacientes que recibieron sedación profunda presentan peor pronóstico a largo plazo.

VALIDACIÓN DE LA ESCALA ADAN PARA DIAGNÓSTICO DE ESTADO EPILÉPTICO

Requena Ruiz, M.; Fonseca Hernández, E.; Olivé Gadea, M.; Abraira Del Fresno, L.; Quintana Luque, M.; Toledo Argany, M.; Salas Puig, X.; Santamarina Pérez, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La escala clínica ADAN fue propuesta en la LIX reunión de la SEN para mejorar la identificación de pacientes en riesgo de estado epiléptico (EE). Puntúa con 1 punto la presencia de afasia, desviación oculocefálica, automatismos y 2 crisis y con 2 puntos un número de crisis mayor a 2. Realizamos una validación en una población diferente a la utilizada para el diseño.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 197 pacientes consecutivos que acudieron a Urgencias de nuestro centro con sospecha de crisis epiléptica durante 2016. Recogimos características clínicas y demográficas, especialmente las utilizadas para definir la escala, y la puntuación en dicha escala. En función de estos datos calculamos su capacidad predictiva para identificación de EE.

Resultados: De los 197 pacientes incluidos, 55.3% eran hombres con una mediana de edad de 57.5 años, similar a la muestra utilizada para definir la escala. Del total, 43 tenían diagnóstico final de EE. Al comparar la muestra de validación con la usada en el diseño, observamos mayor tasa de convulsiones (60.4% vs. 52.2%), hemiparesia (21.3% vs. 13.1%), incontinencia (24.9% vs. 11.3%) y número de crisis, con menor tasa de desviación oculocefálica (10.7% vs 23.5%). La capacidad predictiva de la escala fue 98.7% (95% IC: 97.3%-100%) y la puntuación >1 en la escala ADAN predecía la presencia de EE con VPP de 85.4% y VPN de 98.7%.

Conclusión: Una puntuación >1 en la escala ADAN es un predictor robusto para el diagnostico de EE en pacientes que han presentado una crisis epiléptica extrahospitalaria con una excelente validación interna.

Gestión y Asistencia Neurológica + Neuroepidemiología

RESULTADOS DEL PROYECTO PILOTO DE CONSULTA DE VISITA ÚNICA MONOGRÁFICA DE CEFALEAS

Guerrero Molina, M.D.L.P.; Panadés de Oliveira, L.; Pérez Martínez, D.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Las consultas de neurología han crecido en demanda en las últimas décadas. Distintas estrategias de gestión, entre ellas la Consulta de Visita Única (CVU), han intentado solucionar el problema de la solicitud creciente con excelentes resultados. Una de las patologías con más remisiones a neurología general es la cefalea, siendo muchas de ellas alta en una primera consulta o tras la solicitud de una neuroimagen.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes de una CVU remitidos por Cefalea entre Enero a Abril de 2017. Se empleó la herramienta estadística STATA 14.0.

Resultados: Revisamos 102 pacientes, siendo el 84.31 % mujeres. La mediana de edad de los pacientes fue de 38.13 años (rango 16.15 a 72.97). El 73.53 % de los pacientes tenían historia previa de cefaleas y el 26.47% fueron remitidos por una cefalea de reciente aparición. El 20% tenían una neuroimagen reciente, y de los que no la tenían sólo el 33.33% reunían criterios para solicitarla. El 39.2% de los pacientes presentaban abuso de analgésicos y el 57.84% de los pacientes totales necesitaron un tratamiento preventivo al alta, aunque sólo el 39.0% de estos habían probado algún preventivo antes de ser remitido. En total el 50.98% de los pacientes pudieron ser dados de alta directamente y el 32.35% tras una revisión virtual.Sólo el 16.2% precisaron un seguimiento en neurología.

Conclusión: La CVU monográfica de cefaleas es una herramienta eficaz en la evaluación de primeras consultas de neurología, permitiendo resolver en una única visita hasta el 83.8% de los pacientes.

LA TECNOLOGÍA AL SERVICIO DE LA EQUIDAD: 1000 CASOS DE TELEASISTENCIA NEUROLÓGICA

Guillan Rodriguez, M. [1]; Fernández Ferro, J. [1]; Barbero Bordallo, N. [1]; Casas Sanchez, M. [1]; Aranda Calleja, M.A. [2]; Rubio Flores, L. [3]; Diez Barrio, A. [2]; Cazorla Garcia, R. [3]; Prieto Jurczynska, C. [2]; Bellido Cuellar, S. [1]; Martínez Ramos, J.C. [3]; Ordás Bandera, C. [1]; Pardo Moreno, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Villalba

Objetivos: Las urgencias neurológicas suponen hasta el 14% de las urgencias médicas. En base a criterios de calidad, la mejor atención del paciente con una urgencia neurológica la proporciona el neurólogo, pero no es sostenible una guardia de presencia física en todos los centros hospitalarios. Implantamos un sistema de telemedicina para la atención de patología neurológica urgente (PNU) en el Hospital Universitario Infanta Elena (HUIE) y en el Hospital General de Villalba (HGV), asistido desde la guardia de neurología del Hospital Universitario Rey Juan Carlos con Unidad de Ictus (UI). Analizamos los casos de PNU teleasistidos de los dos hospitales de primer y segundo nivel.

Material y métodos: Implementación de un sistema de videoconferencia de alta calidad entre los tres hospitales, incluyendo acceso a historia clínica-web e imágenes. Registro prospectivo de los casos desde Enero-2015 hasta Mayo-2018 (40 meses).

Resultados: Recibimos 1081 llamadas: 595-HGV, 486-HUIE. Resueltas en consulta telefónica 782(72,4%) y por webcam 299(27,6%). Ratio llamadas/mes=27. Se trasladaron 46(4,2%) pacientes a su UI. El 16%(172) de los avisos fueron códigos ictus-intrahospitalarios: 44(25,5%) recibieron tratamiento reperfusor (rtpa-iv±trombectomía).

Las llamadas por sospecha de PNU-vascular fueron 550(50,9%), 86(15,6%) imitadores, frente a 531(49,1%) de PNU-no vascular: crisis epilépticas (30,5%,n=162), cefaleas (9,9%,n=53), brotes de esclerosis múltiple (6,7%,n=36), neoplasias (4,8%,n=26), infecciones del sistema nervioso central (4,1%: 13 encefalitis,9 meningitis), síndrome de Guillain-Barré (1,3%,n=7), crisis miasténica (1%,n=5) y otras causas (41,4%,n=220).

Conclusión: La teleneurología aumenta el porcentaje de pacientes con PNU que reciben valoración neurológica, contribuyendo decisivamente a solventar una situación de inequidad y de sostenibilidad.

IMPACTO DE LOS CAMBIOS ORGANIZATIVOS INTRAHOSPITALARIOS PARA INCREMENTAR LOS TRATAMIENTOS REPERFUSORES Y REDUCIR TIEMPOS EN PACIENTES CON INFARTO CEREBRAL

De la Torre Colmenero, J.D.D.; Del Toro Pérez, C.; Andrade Zumarraga, L.A.; Perea Justicia, P.; Iglesias Espinosa, M.; Fernández Pérez, J.; Payán Ortíz, M.; Arjona Padillo, A.; Martínez Sánchez, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas

Objetivos: La mayor limitación en el uso de los tratamientos reperfusores (trombolisis intravenosa-TIV- y trombectomía mecánica-TM) en el infarto cerebral es su ventana temporal. Objetivo: Analizar el efecto de los cambios organizativos intrahospitalarios destinados a aumentar la tasa de tratamientos reperfusores y reducir sus tiempos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo antes-después de pacientes con infarto cerebral atendidos por un equipo de ictus durante 2016-2017. Se recopilaron datos de todos los pacientes ingresados por infarto cerebral tras la incorporación de un profesional dedicado exclusivamente a urgencias neurológicas y de protocolos de actuación que incluían el inicio de TIV en la sala de TAC y el uso indicado de TM analizando qué terapia se uso, donde se inició, tiempo puerta-aguja (TPA) y cual fue la evolución.

Resultados: 651 pacientes con infarto cerebral incluídos (2016: 297; 2017: 354). En 2016 se realizaron 21 TIV (7%) y en 2017, 56 (15,8%) (P<0,001). En el grupo en el que se inició la TIV en la Unidad de neurocríticos el TPA fue mayor que en el grupo de inicio en la sala de TC (mediana [RIQ], min: 77 [59] vs. 53 [36], P = 0,028). En 2017 se puso en marcha la TM, realizándose 29 procedimientos (8,2%).

Conclusión: La dedicación del neurólogo en exclusiva a la atención del ictus agudo incrementa el número de TIV. El inicio de la TIV en la sala de TC reduce el TPA.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES VALORADOS POR LOS SERVICIOS SOCIALES EN UNA UNIDAD DE ICTUS DURANTE EL AÑO 2017

Rodríguez Castro, E. [1]; García-Díaz, I. [1]; Arias-Rivas, S. [1]; López-Dequidt, I. [1]; Santamaría-Cadavid, M. [1]; Barreiro Mosquera, J.L. [2]; Rodríguez-Yáñez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Servicio de Trabajo Social. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Analizar las características de los pacientes ingresados en la Unidad de Ictus valorados por los Servicios Sociales y los costes derivados de su ingreso.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes evaluados por los Servicios Sociales durante su estancia en la Unidad de Ictus en el año 2017. Se recogieron variables clínicas, socio-demográficas y económicas.

Resultados: Ciento diecinueve pacientes (un 20.6% del total de ingresos) fueron evaluados por parte del Trabajador Social durante el ingreso. La mediana de edad fueron 80 [70–84] años. La mediana de NIHSS basal fue 14 [7–19] y la de mRS basal fue 1 [0–3]. La capacidad económica de cada paciente se recogió en el 36.1%, la mediana fue de 700 [600–1100] €/mes, y su valor fue inferior al umbral de la pobreza en el 44.2% de los pacientes. Se tramitaron un total de 15 emergencias sociales. La estancia media fue de 16.3 días, 8.1 más que la media de la Unidad. Esto equivale a un coste extra de hospitalización medio de 4285€ por paciente y un total de 510014€ en 2017. Al alta el 67.4% se trasladaron a domicilio y el 32.6% a residencia. El 12.6% fallecieron durante el ingreso y el 25.2% en los primeros 3 meses. Durante el seguimiento un 35% de los pacientes ingresaron nuevamente en distintos servicios, el 52.8% en el primer mes tras el alta.

Conclusión: La Unidad de Ictus es la que requiere el mayor número de valoraciones y de más complejidad por parte de los Servicios Sociales de todo el complejo hospitalario.

UN EQUIPO ESPECIALIZADO EN LA ATENCIÓN AL ICTUS MEJORA LA ASISTENCIA Y REDUCE LOS COSTES SANITARIOS

Pérez Sánchez, S.; Gamero García, M.Á.; Barragan Prieto, A.; Domínguez Mayoral, A.M.; De Torres Chacón, R.; Sánchez Miura, J.A.; Ferrete, E.; Ruiz Bayo, L.; Montaner, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: El ictus es uno de los grandes problemas de salud pública en nuestro medio consumiendo hasta el 6% de los recursos sanitarios. El objetivo de este estudio es evaluar el impacto en asistencia y en costes de la implantación de un equipo súper-especializado en la atención al ictus.

Material y métodos: Se recogieron los datos de la Unidad de Ictus en los años 2016 y 2017, comparando el periodo previo y posterior a la incorporación de un equipo súper-especializado en Neurología Vascular (cuatro neurólogos especializados y dedicados exclusivamente). En la evaluación de los costes, se usaron los datos del estudio CONOCES que evalúa impacto económico del ictus en España.

Resultados: Ingresaron 170 pacientes más en 2017 (209 vs 372 pacientes) con un índice de rotación mayor (34.83 vs 62). El número total de ictus fue similar en ambos periodos (496 vs 514). Se aumentaron los tratamientos de reperfusión (53 vs 119, p <0.001) y se consiguió reducir la mortalidad global (11.5% vs 7%, p 0.06). Aumentó el porcentaje de pacientes con mRS <2 al alta (48.8 vs 52.4%, p NS), con 93 pacientes más sin discapacidad significativa. Según el estudio

CONOCES, el paciente con mRS al alta >2 consume 6.624,6 euros más que uno con una discapacidad menor. Por ello, estimamos un ahorro para el sistema sanitario en 2017 de 616.087,6 euros respecto a 2016.

Conclusión: La implantación de unidades de Neurología Vascular con equipos súper-especializado en la atención al ictus supone una mejora en la calidad asistencial y ahorra costes a la administración sanitaria.

ESTUDIO DE LAS HOSPITAL ACQUIRED CONDITIONS (HAC) COMO HERRAMIENTA DE MONITORIZACIÓN DE DAÑOS PREVENIBLES DURANTE LA HOSPITALIZACIÓN EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA

Fernández Maiztegi, C. [1]; López Bernardos, F. [2]; Epalza Bueno, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Subdirección Médica de Servicios Clínicos Generales. Hospital Universitario de Cruces; 3. Subdirección Médica de Servicios Quirúrgicos. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Durante el proceso de hospitalización los pacientes pueden adquirir patologías que no estaban presentes al ingreso (POA o present on admission). Estas patologías influyen en la gravedad, mortalidad y estancia de los pacientes con impacto en la seguridad, calidad asistencial, resultados clínicos y costes. Su identificación es clave para poder analizar daños potencialmente evitables y tomar medidas para su prevención.

Material y métodos: Se han analizado los diagnósticos (CIE-10) de los pacientes ingresados en el Servicio de Neurología del Hospital Universitario Cruces durante el año 2017, comparándolos con los del alta. De esta manera se obtienen las condiciones adquiridas en hospital (HAC). Se han identificado las potencialmente prevenibles según el listado www.cms.gov/Medicare/Medicare-Free-for-Service-Payment/HospitalAcqCond/icd10_hacs.htlm. Se ha elaborado un sistema de información fácilmente automatizable que permite una difusión sencilla de los datos.

Resultados: El 10% de los pacientes ingresados en el Servicio de Neurología presentan HAC. Si analizamos los HAC prevenibles, los más frecuentes son la infección de tracto urinario, infección de catéter venoso, úlcera por presión, trastorno del nivel de consciencia, neumonía por aspiración, convulsiones. La presencia de HAC aumenta el riesgo de fallecer durante el ingreso y aumenta la estancia media de los pacientes.

Conclusión: El estudio de las HAC nos permite identificar las complicaciones evitables durante el ingreso y tomar las medidas preventivas adecuadas, mejorando la morbi-mortalidad de los pacientes y los resultados clínicos. Permite también establecer indicadores que nos ayuden a monitorizar la acciones de mejora instauradas y a evaluar su impacto, con el objetivo de una mejora continua de la calidad asistencial.

CONSUMO DE ALCOHOL Y RIESGO PARA ENFERMEDAD DE PARKINSON: REVISIÓN SISTEMÁTICA Y META-ANÁLISIS

Jiménez Jiménez, F.J. [1]; Alonso Navarro, H. [1]; García Martín, E. [2]; García Agúndez, J.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; 2. Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura

Objetivos: La posibilidad de que el consumo de alcohol pueda ser considerada como un "factor protector" contra el desarrollo de enfermedad de Parkinson (EP) ha sido sugerida por varios estudios de casos y controles. retrospectivos. SIn embargo, los resultados de otros estudios de casos y controles y varios trabajos longitudinales prospectivos no han sido concluyentes. Realizamos un a revisión sistemática que incluyó todos los estudios elegibles publicados relacionando el consumo de alcohol con el riesgo para EP y realizamos un metaanálisis de acuerdo a las directrices Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA).

Material y métodos: La revisión sistemática se realizó con las bases de datos PubMed y EMBASE, y el metaanálisis de los estudios elegibles con el software Meta-Disc1.1.1. La heterogeneidad entre estudios se valoró en el estadístico Q.

Resultados: El metaanálisis incluyó 26 estudios retrospectivos de casos y controles (8798 EP, 15699 controles) y 5 estudios longitudinales prospectivos (2404 EP, 600592 controles) sobre consumo de alcohol en EP. En los estudios de casos y controles, la frecuencia de no consumidores fue significativamente mayor (OR diagnóstico [95% CI] = 1.33 [1.20-1.48]), y la frecuencia de consumidores importantes+moderados significativamente menor (OR diagnóstico [95% CI] = 0.74 [0.64-0.85]) en pacientes con EP que en controles. En los estudios longitudinales prospectivos no hubo diferencias significativas con excepción de una mayor frecuencia de no consumidores en mujeres parkinsonianas y una menor frecuencia de consumidores importantes+moderaddos en varones parkinsonianos en comparación con sus controles respectivos.

Conclusión: Este metaanálsis sugiere una asociación inversa entre consumo de alcohol y EP.

IMPACTO DE LA EXPOSICIÓN A CONTAMINANTES ATMOSFÉRICOS RELACIONADOS CON EL TRÁFICO EN LA GRAVEDAD Y MORTALIDAD DEL ICTUS ISQUÉMICO

Avellaneda Gómez, C. [1]; Vivanco-Hidalgo, R.M. [1]; Basagaña Flores, X. [2]; de Ceballos Cerrajería, P. [1]; Zabalza de Torres, A. [1]; Gómez González, A. [1]; Giralt-Steinhauer, E. [3]; Jiménez-Conde, J. [3]; Bertran Recasens, B. [1]; Querol, X. [4]; Roquer González, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 2. CREAL. Centre de Recerca en Epidemiologia Ambiental; 3. Servicio de Neurología. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM); 4. Servicio de Neurología. IDAEA-CSIC

Objetivos: La contaminación atmosférica se ha relacionado con estados pro-trombóticos. Este efecto podría influir tanto en la gravedad inicial del ictus isquémico agudo (IIA) como en el pronóstico a corto plazo.

Material y métodos: Se registraron 2252 pacientes con IIA en una cohorte prospectiva de ictus en el Hospital del Mar de Barcelona (BASICMAR 2005-2014) y fueron seguidos durante 3 meses. Se obtuvieron las concentraciones diarias y horarias de MP2.5 y carbón negro (CN) junto a datos meteorológicos de estaciones de monitorización de la ciudad. Se utilizaron datos de contaminación de las

72 horas previas al IIA. Las variables dependientes a analizar fueron la gravedad (NIHSS inicial) y la mortalidad a los 3 meses. Para el análisis estadístico se utilizó un modelo de regresión lineal (para NIHSS) y logístico (para la mortalidad) ajustado por factores demográficos y de riesgo cardiovascular.

Resultados: No se encontró asociación entre la exposición a MP2.5 y CN y la gravedad inicial. La exposición a CN 72 horas antes del IIA se asoció a una mortalidad más elevada a los 3 meses (OR=1.22,p=0.040). El análisis de sensibilidad mostró que la mortalidad fue mayor en los expuestos a CN no tratados mediante rtPA (OR=1.26,p=0.040). Este efecto no fue observado en los pacientes tratados con rtPA.

Conclusión: No se observó asociación entre la exposición a corto plazo a MP2.5 y CN y la gravedad inicial del ictus. Pacientes expuestos a CN 72 horas antes del episodio presentaron una mayor mortalidad y este efecto fue sobre todo observado en aquellos no tratados con rtPA.

EVOLUCIÓN DE LOS ICTUS HEMORRÁGICOS EN PACIENTES ANTICOAGULADOS CON ACODS

Muñoz Vendrell, A.; Gifreu Freixinó, A.; González Herrero, B.; Quesada García, H.; Paipa Merchan, A.; Lara Rodriguez, B.; Domenech Santasusana, P.; Pedrós Cholvi, C.; Cardona Portela, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: El tratamiento con anticoagulantes de acción directa (ACOD) presenta un buen perfil de seguridad en el tratamiento preventivo embólico de la fibrilación auricular. Su principal característica es el escaso porcentaje de sangrados cerebrales, con datos discordantes en cuanto a su superioridad en prevención de eventos vasculares respecto warfarina.

Material y métodos: Realizamos una revisión de los pacientes con hemorragia cerebral y que estaban en tratamiento con ACOD entre los años 2012-2017. Analizamos el tiempo de diagnóstico, localización del hematoma, crecimiento en las horas siguientes y evolución.

Resultados: De los 1.111 pacientes con hemorragia cerebral que acudieron a nuestro centro, 18 estaban en tratamiento con ACOD (el 61% con regímenes inferiores de dosificación). La media de edad es de 74+/-7 años. Como otra posible causas del sangrado la hipertensión estaba presente en el 77'8% de los casos. Los parámetros de coagulación (TP, TTPa) en urgencias se encontraban alterados en la mitad de los casos. El 77'8% de los casos la localización fue intraparenguimatosa (78'6% supratentoriales, 21'4% infratentoriales), con un volumen medio de 34cm3. Se produjo crecimiento confirmado del hematoma en el 5'5% de los pacientes. Un 27'78% de los pacientes fallecieron en fase aguda y un 16% presentó recuperación funcional al tercer mes en escala de Rankin.

Conclusión: Los hematomas cerebrales asociados a ACOD representan un escaso porcentaje del conjunto de hematomas cerebrales (2%), con posible escasa responsabilidad en su presentación. La tasa de crecimiento del hematoma es escasa por lo que los tratamientos reversores pueden tener un papel limitado, motivado por la seguridad del ACOD.

Historia de la Neurología + Trastornos de la Vigilia y el Sueño + Neuroterapia Ocupacional

EFECTO COGNITIVO SEGÚN EDAD TRAS LA APLICACIÓN DE UN PROGRAMA DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA EN EL ENVEJECIMIENTO NORMAL: ENSAYO CLÍNICO ALEATORIZADO

Calatayud Sanz, E.; Arilla Viartola, S.

Servicio de Geriatría. Fundacion La Caridad. Centro de día Los Sitios

Objetivos: Analizar el efecto cognitivo, medido por los incrementos en el mini-examen cognosctivo (MEC), tras la aplicación de un programa de estimulación cognitiva, en los menores de 75 años, y los de 75 años o más. Comparar dicho efecto entre el grupo Control (GC) e Intervención (GI), tras la intervención, a los 6 meses y al año.

Material y métodos: Ensayo Clínico Aleatorizado (normas Consort) en 201 pacientes que viven en la comunidad (101 GI y 100 GC). Se obtuvo el permiso por el Comité ético de investigación (CEICA) y se firmó el consentimiento informado. La variable principal de resultado fue MEC. La intervención se realizó a través de los cuadernos de activación mental del área preventiva: Amarillo (MEC: 32-35 puntos) y naranja (MEC: 28-31). Se realizaron 10 sesiones (1 semanal) de 45 minutos en subgrupos de 25 personas.

Resultados: Para los menores de 75 años las diferencias de medias en las tres valoraciones son a favor del GI y estadísticamente significativas (con p valor: 0,002 tras la intervención, 0,023 a los 6 meses, y 0,005 al año). Lo mismo ocurre para los de 75 años o más (con p valor: 0,004 - 0,005, y 0,004 respectivamente). La diferencia de medias es mayor en los de 75 años y más y se produce a expensas del empeoramiento del GC.

Conclusión: El programa es eficaz para mejorar el rendimiento cognitivo en ambos grupos de edad. Se precisa estimulación cognitiva especializada a partir de los 75 años, porque disminuyen (GC) de forma más acusada sus capacidades cognitivas.

REVISIÓN HISTÓRICA DEL SÍNDROME DE INDUCCIÓN SENSITIVO-MOTOR (¿SÍNDROME DE HALPERN?)

González Menacho, J.; Franco Mas, A.; Puerto Francés, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: El SISM (Síndrome de Inducción Sensitivo-Motor) se caracteriza por un trastorno unilateral del equilibrio que se comporta síntomas variados provocados por interrelaciones entre funciones sensitivas y motoras; casi todas las publicaciones corresponden a Lipman Halpern. Revisamos exhaustivamente la literatura sobre este síndrome.

Material y métodos: Revisión en Pubmed y Google académico sobre SISM, y cualquier otra referencia válida desde los trabajos así obtenidos. Descripción de las características de cada caso publicado.

Resultados: Obtuvimos 39 publicaciones válidas, 29 firmadas por Halpern solo o con otros coautores entre 1949-1968, lo que justifica para algunos la denominación de 'síndrome de Halpern'. Cuatro autores describieron fundamentos del síndrome antes que él, algunos con idéntica metodología idéntica a la que éste utilizó posteriormente. Halpern describió 82 casos, correspondientes a 30 únicos pacientes (reiteró algunos hasta en 10 trabajos distintos), diagnosticados de esclerosis múltiple, traumatismos craneoencefálicos o patología vestibular periférica como causas del síndrome. Algunos de sus artículos no aportaron conceptos nuevos al síndrome, y no publicó referencia alguna a la 'Teoría del campo sensitivo-motor de la percepción' publicada paralelamente por Wepner y Warner, que constituye un buen marco teórico para explicar el SISM.

Conclusión: Después de las primeras descripciones del síndrome por otros autores, durante dos décadas sólo Halpern publicó trabajos –duplicando numerosos pacientes- sobre el mismo sin reconocer otras aportaciones al concepto publicadas en paralelo y sin facilitar un esquema sobre la esencia subyacente al SISM de manera comprensible; esto explicaría su casi nula presencia en la literatura reciente. Parece incorrecto atribuir la descripción del síndrome a Lipman Halpern.

¿NEURALGIA DE ARNOLD? MEJOR NEURALGIA DE BENITO

Belvis Nieto, R. [1]; Guerrero Peral, A.L. [2]

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

Objetivos: La neuralgia occipital afecta a 3:100.000 personas e incluye la neuralgia de los nervios occipitales mayor (NOM), menor y tercero. De ellos, el más frecuentemente afectado es el NOM (90% de casos) al que se le denomina nervio de Arnold y a su neuralgia, neuralgia de Arnold

Material y métodos: No hemos hallado ninguna referencia bibliográfica que relacione a Friedrich Arnold-padre (1803-1890) o Julius Arnold-hijo (1835-1915) con la neuralgia occipital, ni en los más de 300 artículos citados en Pubmed que tratan sobre la neuralgia occipital ni en la bibliografía que consta en la Universidad de Heidelberg de la que eran profesores ambos Arnold. Sin embargo, hemos hallado un artículo en una revista médica española en el que se describió la neuralgia occipital en el año 1821 (Arnold-padre tenía 17 años y Arnold-hijo no había nacido).

Resultados: Presentamos el primer caso de neuralgia occipital por afectación del NOM publicado en la revista de Medicina madrileña Décadas médico-quirúrgicas y farmacéuticas el 18 de Junio de 1821. Se trata de un artículo de 24 páginas escrito por los médicos españoles José Benito y Lentijo y Mateo Martínez Ramos, médico y cirujano de la villa de Cevico de la Torre, Palencia. La denominaron neuralgia cervico-suboccipital. El artículo detalla con excelente precisión anatómica el grave caso de un joven militar con neuralgia occipital y lo argumenta fisiopatológicamente como neuralgia.

Conclusión: Esta primera descripción de la neuralgia occipital cayó en el olvido y, por ello, reclamamos el papel de estos dos médicos españoles en la historia de la Neurología.

EL ABSCESO CEREBRAL QUE CAMBIÓ LA HISTORIA DE EUROPA

Guijarro Castro, C. [1]; Canales, C. [2]; Gómez Romero, L. [1]; Gómez Moreno, I. [1]; Valenti, E. [3]; Herreros Ruiz-Valdepeñas, B. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Servicio de Medicina. Hospital General Virgen de la Luz; 3. Facultad de CC Biomédicas y de la Salud. Universidad Europea de Madrid

Objetivos: La muerte del rey Enrique II de Francia (1519-1559) cambió el equilibrio de poder en Europa y de las guerras de religión en Francia, Inglaterra y España. Tras la destrucción de la Armada Invencible, España perdió su hegemonía. Se ha especulado sobre la etiología neurológica de la lesión que sufrió.

Material y métodos: Se ha realizado una revisión bibliográfica del caso y de la medicina de la época. Andrea Vesalio (1514-1564), fundador de la anatomía moderna, autor de De humani corporis fabrica y médico de Felipe II, fue llamado para que atendiera a Enrique II. No se ha podido confirmar su presencia. Ambroise Paré (1510-1590), cirujano del rey, registró la historia y la autopsia.

Resultados: El 30 de junio de 1559, en un torneo por la boda de su hija Isabel con Felipe II, Enrique II, fue herido con una lanza que penetró en su órbita derecha y salió por la sien derecha. Al cuarto día, el rey estaba febril, con meningismo y hemiparesia izquierda. Falleció once días después A pesar de los ensayos realizados en las cabezas cortadas de 4 ajusticiados, sus médicos prefirieron esperar y ver evolución. En el siglo XIX un estudio forense confirmó una fractura de cráneo periorbitaria. Las descripciones de los fragmentos de madera extraídos de la órbita derecha y la traducción de la autopsia por Paré, apoyan el diagnóstico.

Conclusión: Enrique II sufrió un traumatismo craneofacial con fractura periorbitaria derecha y pudo morir de meningoencefalitis causada por un cuerpo extraño, complicada por un hematoma subdural occipital.

PROSOPAGNOSIA Y EL CURIOSO Y PECULIAR CASO DE UN PACIENTE LLAMADO OLIVER SACKS: TU CARA NO ME SUENA

González Manero, A.M.; Vadillo Bermejo, A.; García Ruiz, R.; Espejo Martinez, B.; Peinado Postigo, F.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: La prosopagnosia, agnosia facial o ceguera para las caras, es el trastorno neurológico que se caracteriza por la dificultad para reconocer las caras de otras personas, o incluso en casos severos, el propio rostro. A pesar de que se conocía por referencias de escritores de diferentes épocas, no fue hasta el siglo XX cuando se documentó

médicamente. Su conocimiento se conservó en la categoría de curiosidades clínicas hasta 1990.

Material y métodos: La frecuente ignorancia de los pacientes sobre su déficit, y/o la posibilidad de compensar este déficit de percepción hasta un cierto grado mediante la eficiencia del aprendizaje, llevó a que se considerara durante mucho tiempo una rareza. Recientes estudios estiman su prevalencia en un 2-2,5% de la población.

Resultados: El caso de Oliver Sacks resulta especialmente peculiar, no ya sólo por su profesión de neurólogo sino por la repercusión social y en su vida cotidiana de esta condición, de tal manera que podía llegar del extremo de no reconocer a su secretaria de años a la paradoja de iniciar uno de sus capítulos de su libro "The Mind's eye" con la sentencia: "It is with our faces that we face the world……"

Conclusión: La ceguera para las caras no está relacionada con la inteligencia general, la atención, la memoria ni la capacidad cognitiva. Conocer más sobre este trastorno, y descubrir que no son una rareza resulta un gran alivio para las personas que lo padecen: Oliver Sacks con su afán divulgativo científico, logró darle visibilidad y perspectiva a este problema.

NEUROLOGÍA EN VIÑETAS

Arias Rodríguez, M.; Terrero Rodríguez, J.M.; Fernández Fernández, E.; Fernández Fernández, J.; Peña, J.

Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos: Dar a conocer las novelas gráficas cuyo tema principal sea la neurología o las enfermedades neurológicas.

Material y métodos: Se revisan novelas gráficas cuyo tema fundamental sea la patología neurológica o la neurología, tanto editadas en nuestro país como en el extranjero.

Resultados: En "Neurocomic" se propone una visita guiada por nuestro cerebro, Y en "Diagnósticos" la sintomatología neurológica se plantea en forma de pequeñas ficciones. la epilepsia es la de las patologías mas representada: "Tumor", cómic de detectives, el protagonista sufre un tumor cerebral y crisis. En "La ascensión del gran mal" protagonista es la epilepsia del hermano y el "Epiléptico" con similar tema es una pequeña obra maestra. "El paréntesis", hace que nos pongamos en la piel del autor, narra la epilepsia de la protagonista y los diferentes tratamientos a los que se somete Españoles son "una posibilidad entre mil" y "ausencias", el primero la angustia de unos padres ante la epilepsia de su hija y el segundo nos cuenta sus vivencias personales, su relación con los fármacos y las pruebas diagnósticas. La esclerosis múltiple y su sintomatología se trata en "Fourmis dans les jambes" Las enfermedades neurodegenerativas se tratan en "IT's a bird", donde el diagnóstico de la enfermedad de Hungtinton sobrevuela la familia, y el Alzheimer en "Tangles, A story about Alzheimer's my mother and me). Una de las mejores es la premiada "Arrugas", donde las sonrisas se nos espacian ante los avatares de un enfermo de Alzheimer.

Conclusión: La novela gráfica es un excelente método de divulgación neurológica.

ESTUDIO NEUROLÓGICO DE "À REBOURS" ("A CONTRAPELO"), DE JORIS- KARL HUYSMANS

Álvaro González, L.C.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Huysmans fue un escritor decadentista francés, representante destacado de la tendencia al rechazo de la sociedad utilitaria que triunfaba en Francia. Su obra invita a la evasión y goce estético del arte como una forma de fijar nuevos valores estéticos y morales. Con elevada inteligencia y sensibilidad, su personalidad le llevó a una deriva emocional y vital reflejada en sus trabajos, que revelan matices de interés neurológico. Por ello, analizamos su obra clave "À rebours" (1884), considerada biblia del decadentismo.

Material y métodos: Lectura de la edición francesa y española, extracción de fragmentos con interés neurobiológico y neurológico y análisis posterior con perspectiva histórica.

Resultados: Hemos encontrado: 1- Descripción del degeneracionismo físico y mental, individual, familiar y social; 2- Migrañas, con detalles de auras diversas, alodinia y vértigo de migraña; 3- Sífilis, en formas que incluyen descripciones morbosas de lesiones cutáneas y de tabes dorsalis; 4- Diversas formas de ansiedad y de despersonalización y desrealización; 4- Fenómenos de sinestesias varias (olfativas-visuales y auditivas, gustativas- visuales); 5- Evocación pre-proustiana mediante la memoria automática; 6- Estudio de sueño y de ensueños; 7- Médicos de los nervios con conductas paternalistas bien integradas en la medicina de la época; otros, con escaso respeto por la confidencialiad.

Conclusión: "À rebours" es un ejemplo de "novela colmado" u obra de arte total, que incluye ciencia, medicina, neurobiología y neurología clínica. Anticipa fenómenos neurobiológicos (ensueños, alucinaciones, memoria) de aparición científica posterior y muestra detalles clínicos y neurohistóricos de valor didáctico.

NEUROLOGÍA DE LA ENVIDIA Y HUMANIDADES

Guijarro Castro, C. [1]; Estallo Guijarro, L. [2]; Herreros Ruiz-Valdepeñas, B. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Virgen de la Luz; 2. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid; 3. Facultad de CC Biomédicas y de la Salud. Universidad Europea de Madrid

Objetivos: La literatura y el cine han revelado en numerosas ocasiones el poder destructor de la envidia. Cuando se considera que no hay mérito, la envidia se relaciona con la indignación. Cuando se reconoce el mérito, la envidia produce en el cerebro unos sentimientos más intensos que el dolor.

Material y métodos: Se han estudiado varias obras literarias y cinematográficas, que tratan de la envidia. Este año ha fallecido Milos Forman, director de Amadeus, basada en la obra de teatro Amadeus, de Peter Shaffer, que es un buen reflejo de lo anterior, junto con las novelas de Miguel de Unamuno, Abel Sánchez: Historia de una pasión y Expiación de Ian McEwan.

Resultados: Cuando deseamos lo que otras personas quieren, se activan neuronas situadas en la corteza parietal y la region premotora, conocidas como neuronas espejo. El término aleman Schadenfreude refleja el placer relativo al sufrimiento de otros. Desde 2009, se sabe

que el estriado se activa más cuando las personas envidiadas tuvieron desgracias. La activación de vías dopaminérgicas, refleja la adicción de los envidiosos a esa emoción negativa. Cuando se envidia porque se desea lo del otro, hay una activación más fuerte de la corteza cingulada anterior.

Conclusión: Lo que inicialmente fue un mecanismo evolutivo defensivo, se ha convertido actualmente, en el sentimiento más poderoso que mueve al ser humano, La neurobiología funcional demuestra que la activación neuronal es mayor que en el amor. La literatura y el cine nos ayudan a comprender la naturaleza del envidioso.

¿SIRVEN LOS VALORES DE HIERRO SISTÉMICO PARA PREDECIR EL DÉFICIT DE HIERRO CEREBRAL EN EL SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS? CORRELACIÓN ENTRE ECOGENICIDAD DE SUSTANCIA NEGRA Y FERROCINÉTICA

García Malo, C. [1]; Sanchez Villalobos, J.M. [2]; Miranda, C. [3]; Granizo, J.J. [1]; García-Borreguero, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigaciones del Sueño; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 3. Servicio de Hematología. Instituto de Investigaciones del Sueño

Objetivos: Analizar en pacientes con SPI el índice de ecogenicidad de sustancia negra (IESN) y su relación con parámetros de ferrocinética sérica y parámetros clínicos (test múltiple de inmovilización sugerida –mSIT).

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo sobre una muestra de sujetos diagnosticados de SPI a los que se somete a ecografía transcraneal para obtener IESN y perfil de ferrocinética sérica (ferritina, transferrina, sideremia, TIBC, IST y Hb), así como test de inmovilización múltiple. Se consideraron criterios de exclusión patologías que modifican ferrocinética y mala ventana ecográfica. Se realiza análisis mediante correlación de Pearson.

Resultados: Se obtiene una muestra total de 46 individuos, discreto predominio de mujeres (54.3%). Tras el análisis estadístico no se objetivan índices de correlación significativa entre los diferentes parámetros de ferrocinética sérica y el IESN, ferritina (r=0.217, p0.148), transferrina (r=-0.260, p=0.104), IST (r=0.212, p=0.214). Tampoco se observa correlación entre valor del mSIT y el IESN. No se observan diferencias en IESN por edad, sexo ni empleo de agonistas dopaminérgicos (AD).

Conclusión: En pacientes SPI, la ferropenia a nivel de SNC no puede ser determinada mediante valores de ferrocinética periférica. Por lo tanto, destacamos la importancia de incorporar técnicas de cuantificación de hierro cerebral, mediante ecografía, RM cerebral o análisis de LCR, para poder seleccionar mejor qué pacientes pueden beneficiarse de tratamiento con hierro en SPI. Destacamos además que no existen cambios en IESN en función de edad y tratamiento con AD.

ENSUEÑOS EN EL TEST DE LATENCIAS MÚLTIPLES DEL SUEÑO

Mayà Casalprim, G.; Gaig Ventura, C.; Iranzo De Riquer, A.; Santamaria Cano, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Investigamos la frecuencia de ensoñar y su relación con las características del sueño registrado en las siestas del Test de latencias múltiples de sueño (MSLT).

Material y métodos: Revisamos 753 siestas de MSLT correspondientes a 149 pacientes con narcolepsia tipo-1 (n=19), hipersomnia idiopática (n=12), sueño insuficiente (n=20), somnolencia multifactorial (n=38) y sujetos normales (n=59). Tras cada siesta preguntamos al sujeto a) si habían dormido y b) si recordaban algún ensueño. Los resultados se correlacionaron con las latencias de sueño y la secuencia de estadios.

Resultados: En 233 siestas (30.9%) se reportó dormir y ensoñar y en 275 (36.5%) dormir sin recordar el ensueño. En 121 siestas (16,1%) se alcanzó el sueño REM, en 68 siguiendo la secuencias W-REM / W-N1-REM (79.1% eran narcolépticos) y en 53 la secuencia W-N1-N2-REM (sólo un 26.9% eran narcolépticos). Ambas formas de alcanzar el sueño REM se asociaron a ensoñar en 65.6 % y 55.7% de las siestas, respectivamente). La secuencia Vigilia-N1-N2 ocurrió en 492 siestas y sólo un 20.9% recordaron ensoñar. ($p<0,001$). La latencia REM fue similar en las siestas con y sin recuerdo del ensueño. Los pacientes narcolépticos tipo-1 recordaron más ensoñar que otros pacientes (59% vs 27%, $p<0,001$).

Conclusión: El recuerdo de los sueños durante el MSLT es mayor en la narcolepsia que en otras hipersomnias, en gran parte asociado a la presencia de sueño REM. Ni la latencia del sueño REM ni la secuencia de las fases de sueño modifican el recuerdo de ensoñar.

ASOCIACIÓN ENTRE EL SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DE SUEÑO Y EL INDICE NEUTRÓFILO-LINFOCITO

Merino Andreu, M.; Escobar Montalvo, J.M.; Herraez Sanchez, E.; Aguilar-Amat Prior, M.J.; Naranjo Castresana, M.; Oliva Navarrro, J.; Petrica, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Actualmente, el índice neutrófilos-linfocitos (INL) se considera un biomarcador económico y accesible en enfermedades inflamatorias y no inflamatorias. El síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) es un serio problema de salud pública y analizar biomarcadores válidos es muy importantes.

Material y métodos: Estudio retrospectivo basado en datos hospitalarios. Los datos clínicos se analizaron identificando variables como características demográficas, parámetros hematológicos (incluido INL y proteína C reactiva) y variables obtenidas de la polisomnografía. Los análisis estadísticos realizados fueron: análisis descriptivo, comparación de medianas (Man-Withney U y Kruskal-Wallis) para establecer la asociación INL-diagnóstico y severidad del SAHOS, curva ROC para valores del INL y polisomnografía y modelo de regresión logística entre SAHOS e INL. El nivel de significación fue del 95%.

Resultados: Cincuenta y seis sujetos fueron incluidos, diagnosticados de SAHOS un 62.5%. La mediana del INLR fue de 1.40 (rango: 0.25-6.0), con diferencia estadísticamente significativas entre sujetos con y

sin SAHOS (U de Mann-Withney: p <0,0001, 0,65-1,16). La gravedad del SAHOS se asoció con el valor INL (Kruskal-Wallis: p <0,00001), con valor de corte de >1.55 (sensibilidad 60%, especificidad 80%, AUC 0.68: p <0.12, 0.54-0.80). El modelo de regresión logística no ajustado determinó un OR = 2.48 (p = 0.237, 1.13-5.43) pero esta asociación desapareció tras ajustar por edad.

Conclusión: El índice neutrófilos-linfocitos (INL) está asociado al diagnóstico polisomnográfico de SAHOS y a su gravedad, con un punto de corte calculado cuya especificidad es aceptable (baja sensibilidad). Se deben realizar más estudios con diseños prospectivos para confirmar la asociación entre NLR y SAHOS.

Neurogénetica + Neuroimagen

RASTREO COMPLETO DEL GENOMA (GWAS) APLICADO A LA IDENTIFICACIÓN DE FACTORES DE RIESGO GENÉTICOS DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: RESULTADOS DEL PROYECTO GR@ACE

Ruiz Laza, A. [1]; Moreno Grau, S. [1]; Hernández, I. [2]; Quintela, I. [3]; Montrreal, L. [1]; de Rojas, I. [1]; Alegret, M. [4]; González Pérez, A. [5]; Montè, G. [1]; Valero, S. [6]; Real, L.M. [7]; Carracedo, Á. [8]; Sáez, M.E. [9]; Orellana, A. [1]; Tárraga, L. [2]; Boada, M. [2]

1. Servicio de Neurogenética. Fundación ACE; 2. Servicio de Neurología. Fundación ACE; 3. Servicio de Genotipado. Centro Nacional de Genotipado (CEGEN); 4. Servicio de Neuropsicología. Fundación ACE; 5. Servicio de Epidemiología. CAEBI. Centro Andaluz de Estudios Bioinformáticos; 6. Servicio de Psicología Médica. Fundación ACE; 7. Unidad Cínica de Enfermedades Infecciosas y Microbiología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 8. Servicio de Genotipado. Centro Nacional de Genotipado (CEGEN); 9. Servicio de Bioinformática. CAEBI. Centro Andaluz de Estudios Bioinformáticos

Objetivos: La búsqueda de nuevos factores genéticos para la enfermedad de Alzheimer (EA) requiere nuevos conjuntos de datos y poblaciones diversas. El programa de Investigación del Genoma de Fundació ACE (GR@ACE, Barcelona) representa un nuevo esfuerzo para estudiar la susceptibilidad a la EA.

Material y métodos: El estudio GR@ACE comprende 7.414 individuos. Se diagnosticaron 4.124 casos de EA en la clínica de memoria de Fundación ACE. Se obtuvieron 3.290 controles de tres colecciones independientes. El genotipado se ejecutó, utilizando el chip 815K Axiom Spain Biobank, en el centro nacional de genotipado (CEGEN, Santiago de Compostela). Después del genotipado, se realizó un extenso control de calidad que incluyó, entre otros, el re-muestreo, la correspondencia de género y PCA. Se imputaron 25 millones de SNPs utilizando el panel de HRC. Se han aplicado distintos modelos de asociación y la estratificación de casos en base a las distintas comorbilidades observadas.

Resultados: Los análisis revelaron una población homogénea que coincide con el subcontinente sur de Europa. Se observó significación estadística para seis señales genómicas previamente asociadas a EA (APOE-rs429358; BIN1-rs6733839 CD2AP-rs10948363, MS4A6A-rs983392, PICALM-rs10792832 y MAPT-rs2732703). El meta-análisis junto con otras bases de datos accesibles permitió la identificación de dos nuevos genes con significación estadística global (p<5E-8). El análisis estratificado, atendiendo a la presencia de comorbilidades y el diagnóstico evolutivo, reveló la existencia de tres grupos de genes EA que podrían tener un fundamento etiopatogénico.

Conclusión: El conjunto de datos GR@ACE se considera un nuevo recurso genómico al servicio de la comunidad científica para investigar la Enfermedad de Alzheimer.

ANÁLISIS DE LAS VARIANTES EXÓNICAS DE LOS GENES RELACIONADOS CON LAS VÍAS DE SEÑALIZACIÓN DE LA VITAMINA D EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE FAMILIAR

Torre Fuentes, L. [1]; Matías-Guiu Antem, J. [1]; Pytel, V. [1]; Montero Escribano, P. [1]; Botet Rodríguez, J. [2]; Álvarez de Andrés, S. [2]; Gómez Pinedo, U. [1]; Matías-Guiu Guía, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Secuenciación. NIMGenetics (Parque Científico de Madrid)

Objetivos: Se ha descrito una relación entre el déficit de vitamina D (VD) y Esclerosis Múltiple (EM), así como con otras enfermedades autoinmunes (AID). Sin embargo, el papel de la genética de la VD en el riesgo de EM es controvertido. Nuestro objetivo fue el estudio de los genes asociados a la vía de la vitamina D en familias con EM.

Material y métodos: Se incluyeron 94 individuos pertenecientes a 15 familias con al menos 2 afectos de EM. Se realizó secuenciación completa de exoma (WES) a todos los individuos, analizando las variantes de los genes DHCR7, CYP2R1, CYP3A4, CYP27A1, GC, CYP27B1, LRP2, CUBN, DAB2, FCGR, RXR, VDR y CYP24A1. También se estudió el área de desequilibrio de ligamiento del cromosoma 12 y la influencia de la presencia de HLA-DRB1. Se compararon pacientes con EM, AID, e individuos sanos de distintos tipos de familias.

Resultados: La frecuencia de variantes entre pacientes con EM y/o AID no fue significativamente diferente respecto a los no afectos. Gran parte de las variantes previamente reportadas en la literatura no fueron observadas o no se distribuyeron de forma diferente entre pacientes e individuos sanos. Se detectaron variantes no descritas previamente en los genes LRP2, CUBN y CYP24A.

Conclusión: Nuestros resultados destacan el papel ambiental de la vitamina D por encima de la genética, dada la escasa asociación encontrada con los factores genéticos. Asimismo, nuestro estudio apoya el análisis de familias con más de un caso de EM, con el fin de reducir la influencia de factores ambientales.

ESTATUS EPILÉPTICO REFRACTARIO Y RETRASO PSICOMOTOR: DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE PHELAN MCDERMID MEDIANTE ARRAY-CGH EN UN CASO ADULTO

Campo Caballero, D. [1]; Fernandez García de Eulate, G. [1]; Rodríguez

Antigüedad Muñoz, J. [1]; Equiza Bazan, J. [1]; Olasagasti, B. [1]; López de Munain, A. [1]; Villanúa, J. [2]; Swen Crettaz, J. [3]; de la Riva Juez, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 3. Servicio de Neurogenética. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: El array de hibridación genómica comparativa (array-CGH) es una técnica de citogenética molecular que en la actualidad se utiliza dentro del diagnóstico de pacientes pediátricos con retraso intelectual.

Material y métodos: Se presenta el caso de un paciente adulto con retraso psicomotor y epilepsia que tras múltiples pruebas complementarias fue diagnosticado de Síndrome de Phelan McDermid (PMS) mediante array-CGH.

Resultados: Mujer de 48 años con facies dismórfica, retraso en la adquisición de habilidades psicomotoras y alteración conductual desde el nacimiento. Primera crisis generalizada a los 38 años. Ingresa por estatus epiléptico generalizado refractario en contexto de fiebre de origen indeterminado que como secuela conlleva empeoramiento de situación psicomotora previa. En la exploración física destaca afasia grave, risa continua, tetraparesia espástica de predominio izquierdo y posición distónica de pie derecho. La RMN cerebral revela focos parcheados de restricción DWI, hiperseñal en T2 y FLAIR de probable origen poscrítico y atrofia corticosubcortical global. Bioquímica del LCR, niveles de lactato y piruvato en sangre y LCR, aminoácidos y ácidos grasos en orina normales. Finalmente, se realiza array-CGH que revela deleción terminal en el brazo largo del cromosoma 22 de 2550kb de significado patogénico para el síndrome de Phelan-McDermid que incluye el gen SHANK3.

Conclusión: El PMS es una enfermedad rara causada por la deleción 22q13.3 con amplía variabilidad fenotípica. El uso de array-CGH ha incrementado el rendimiento diagnóstico etiológico en el retraso psicomotor con o sin epilepsia y puede resultar de utilidad y ahorrar pruebas complementarias adicionales en el caso de adultos previamente no diagnosticados.

DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN COL4A1

Portela Sánchez, S.; García Domínguez, J.M.; Velázquez Pérez, J.M.; Simón Campo, P.; Amaya Pascasio, L.; Mas Serrano, M.; Cátedra Caramé, C.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir un caso clínico de enfermedad del colágeno IV en el que se encuentra una mutación previamente no descrita.

Material y métodos: Varón de 18 años con historia de sospecha de infección TORCH en la infancia en base a una resonancia magnética (RM) y alteraciones oculares de tipo Axenfeld-Rieger. Ingresó en neurología por sospecha de ictus hemorrágico cursando como parálisis facial supranuclear.

Resultados: Una nueva RM mostró numerosas lesiones hemorrágicas en diferentes estados evolutivos. Dados los hallazgos de las pruebas de imagen y revisando el cuadro clínico de la infancia desde el punto de vista fenotípico, se sospechó enfermedad del colágeno IV, solicitándose estudio genético que halló c.2335G>A, p.Gly779Arg en el gen del COL4A1, mutación con carácter patogénico, no descrita previamente.

Conclusión: Los trastornos del colágeno IV presentan un amplio espectro fenotípico que incluye la enfermedad de pequeño vaso cerebral, alteraciones oculares y menos frecuentemente manifestaciones sistémicas. Aunque tienen una baja prevalencia, realizar un test genético cuando exista sospecha clínica permitiría describir nuevas mutaciones genéticas implicadas.

ANÁLISIS TRANSCRIPTÓMICO DE SUBPOBLACIONES LEUCOCITARIAS EN PACIENTES CON NEUMONÍA ASOCIADA AL ICTUS

Faura Llorens, J. [1]; García Berrocoso, T. [1]; Simats Oriol, A. [1]; Gonzalo Sanz, R. [2]; Boada Llamas, C. [1]; Negro Lacort, A. [1]; Rubiera del Fueyo, M. [3]; Montaner Villalonga, J. [1]; Bustamante Rangel, A. [1]

1. Laboratorio de Investigación Neurovascular. Vall d'Hebron Institut de Recerca (VHIR); 2. Unidad de Estadística y Bioinformática. Vall d'Hebron Institut de Recerca (VHIR); 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Se han realizado diversos estudios analizando perfiles de expresión génica de leucocitos en pacientes con ictus, pero nuestro objetivo es estudiar estos perfiles en las tres principales subpoblaciones leucocitarias en pacientes con neumonía asociada al ictus (NAI), y evaluar su asociación con ésta.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con ictus isquémico grave (NIHSS>10), obteniéndose muestra de sangre en las primeras 48 horas. La NAI se definió de acuerdo a los criterios CDC modificados. Se realizó separación celular magnética de las tres principales subpoblaciones leucocitarias (monocitos-CD14+, linfocitos-CD3+ y neutrófilos-CD16+), extrayéndose RNA y realizándose posteriormente arrays de expresión Clariom S (Affymetrix) en las 3 subpoblaciones. Tras controles de calidad y normalización, se obtuvieron listas de genes diferencialmente expresados (p-valor<0.05) en cada grupo, comparando NAI vs. no infección.

Resultados: Se realizó el análisis transcriptómico en 12 pacientes (6 NAI vs. 6 no infección). Con la separación celular se consiguieron unas purezas del 81%(CD14+), 83%(CD3+) y 94%(CD16+). Se encontraron 234 genes diferencialmente expresados en los pacientes con NAI en monocitos, 77 en linfocitos, 1777 en neutrófilos, implicados en distintos procesos biológicos en función de la subpoblación, como vías relacionadas con degranulación y activación del Toll-Like Receptor 4 en neutrófilos.

Conclusión: Diferentes perfiles de expresión génica entre las subpoblaciones leucocitarias en el ictus agudo se relacionan con el desarrollo de NAI. Los neutrófilos fueron la subpoblación que registró más genes diferencialmente expresados. El estudio de la expresión diferencial podría tener aplicaciones para encontrar nuevos biomarcadores predictores y dianas terapéuticas para combatir las infecciones asociadas al ictus.

UTILIDAD DEL ESTUDIO ULTRASONOGRÁFICO EN EL DIAGNÓSTICO DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES EN NUESTRO CENTRO

Alcahut Rodríguez, C.Á. [1]; Ayo Martín, Ó. [1]; Pérez Sáez, A. [2]; Mora Escudero, I. [2]; Gato Díez, A. [2]; Palazón García, E. [1]; Ramos-Araque, M.E. [1]; García García, J. [1]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital General de Albacete

Objetivos: Analizar la utilidad del estudio ultrasonográfico (EU) en nuestro centro para el diagnóstico de arteritis de celúlas gigantes (ACG) en pacientes remitidos por sospecha clínica de esta vasculitis.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una serie de pacientes derivados por sospecha de ACG para EU entre 2008 y 2016. Se establecen como patrón oro diagnóstico los criterios de la American College of Rheumatology (ACR). Se evaluó la fiabilidad del EU mediante análisis de sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo (VPP) y valor predictivo negativo (VPN) en función de dos criterios ecográficos: presencia de signo del halo en arteria temporal (AT) y presencia de datos vasculíticos en AT y otras arterias (arteria occipital, troncos supraaórticos, arterias oftálmicas y arterias ciliares cortas).

Resultados: Se incluyeron 154 pacientes, 94 de ellos mujeres (61%), con una media de edad de 75.4 años. De los 40 pacientes que cumplían criterios clínicos de ACG, 33 presentaban halo temporal (9 unilateral, 24 bilateral). Tomando como criterio la presencia de halo temporal, los valores de sensibilidad y especificidad del EU con respecto a los criterios ACR fueron del 82.5% y 96.5%, con un valor predictivo positivo y negativo del 89.2% y 94% respectivamente. Teniendo en cuenta la presencia de datos vasculíticos en otras arterias diferentes a la AT la fiabilidad aumenta a sensibilidad 85%, especificidad 96.5%, VPP 89.5% y VPN 94.8%.

Conclusión: En nuestro centro se comprueban unos valores de fiabilidad diagnóstica que reafirman la utilidad del EU como herramienta para confirmar o descartar ACG en la mayoría de los casos estudiados.

IMPLICACIÓN DEL CAYADO AÓRTICO EN LOS ICTUS INDETERMINADOS

Sagastibelza Arroqui, A. [1]; Rubio Baines, I. [1]; Tellechea Aramburo, P. [1]; Bacaicoa Saralegui, M.C. [2]; Herrera Isasi, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Describir la presencia de ateromatosis de cayado aórtico en pacientes con ictus indeterminado, clasificarlos según su gravedad y revisar la literatura.

Material y métodos: Realizamos una revisión bibliográfica empleando las plataformas PubMed y Cochrane. Revisamos retrospectivamente los pacientes con ictus indeterminado ingresados en la unidad de ictus durante 2 años consecutivos. De un total de 284 pacientes, 53 cumplían los criterios de inclusión. Se recogieron variables demográficas, clínicas, factores de riesgo vascular y evolución. Valoramos el cayado aórtico en angio-TAC: las características radiológicas de las placas de ateroma, dividiendo la muestra en pacientes sin placas, ateromatosis leve y severa. Según su morfología se subclasifican en estables e inestables.

Resultados: La ateromatosis aórtica es un factor de riesgo independiente y factor pronóstico en los ictus. La severidad y especialmente las placas inestables aórticas pueden ser causa del ictus. De nuestros 53 pacientes, el 60,4% eran varones y la edad media fue 74,5 años. El 54,7% presentaban placas severas en el cayado aórtico siendo estables el 24,5% e inestables el 30,2%. Se hallaron placas leves en el 32,1% y el 13,2% no las mostraba. No se hallaron diferencias estadísticamente significativas en los subgrupos en cuanto a factores de riesgo vascular y NIHSS al ingreso, salvo la edad, siendo más alta entre los severos.

Conclusión: - La ateromatosis severa de cayado aórtico es frecuente en los pacientes con ictus indeterminado. - Se necesitan más estudios para valorar su papel y su potencial causalidad. - El angio-TAC es una herramienta útil y poco invasiva para la valoración del cayado.

UTILIDAD PRONÓSTICA DE DISTINTAS TÉCNICAS PARA VALORACIÓN DE CIRCULACIÓN COLATERAL EN EL ICTUS DE ACM TRATADO CON TROMBECTOMÍA: ESTUDIO COMPARATIVO DE 8 ESCALAS

Trillo Senín, S. [1]; Aguirre Hernández, C. [1]; Martín Ramos, C. [1]; Bárcena Ruiz, E. [2]; Caniego Monreal, J.L. [2]; Bashir Viturro, S. [3]; Garrido, J. [4]; Alcántara Miranda, P. [1]; Díaz Pérez, C. [1]; Manzanares Soler, R. [2]; Barbosa Del Olmo, A. [5]; Ximénez-Carrillo Rico, Á. [3]; Nombela Merchán, F. [1]; Vivancos Mora, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. H.U. La Princesa; 4. Unidad de Apoyo Metodológico. Hospital Universitario de la Princesa; 5. Servicio de Radiología. H.U. La Princesa

Objetivos: La circulación colateral(CC) tiene valor pronóstico conocido en el ictus isquémico agudo(IIA) pero su utilidad práctica no está definida. Nuestro objetivo es comparar la capacidad pronóstica de la CC estimada en imágenes fuente sin procesar con distintas técnicas: angio-TC(CTASI), TC perfusión(CTPSI) y angiografía por sustracción digital(DSA), junto con la relación de las técnicas entre sí.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con IIA y oclusión de M1 tratados mediante trombectomía en nuestro centro. Se evaluaron las imágenes por un neurólogo o radiólogo de forma ciega a los datos clínicos. Las escalas utilizadas fueron: CTASI(Tan, Miteff y Christoforidis), CTPSI(Calleja, ASITN y Tiempo de retraso silviano) junto con una desarrollada por nosotros, PATHS(Perfusion Acquisition for Thrombectomy Scale) que valora 3 territorios: pre-silviano, pos-silviano y paracentral. En DSA se utilizó la puntuación de Christoforidis.

Resultados: N=108. Edad mediana: 70 años [58-77], rt-PA previo 51,9%. NIHSS media 17,4(SD:6,7). TICI>2a 89,9%. Una buena puntuación de CC en las distintas escalas predijo menor infarto cerebral a 24h ($p<0,05$) excepto Christoforidis-DSA, PATHS presentó mayor tamaño del efecto y s.e.($p=0,003$). Todas se correlacionaron con el

mRs3m(p<0,05), mayor tamaño del efecto con PATHS(p<0,001). En análisis de convergencia las escalas que utilizaron la misma técnica (CTASI/CTPSI) tuvieron mayor correlación entre sí (p<0,01). 6 de las puntuaciones se correlacionaron con Christoforidis-DSA (p<0,01).

Conclusión: La CC estudiada por distintas técnicas en imágenes fuente, tiene valor pronóstico y evita procesamiento por software. Las distintas escalas se relacionaron entre sí en la mayor parte de casos. La utilidad de la DSA, considerada clásicamente como gold standard, parece más limitada en la práctica clínica.

CLUSTERIZACIÓN DE LA IMAGEN PET-FDG EN LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

Matias-Guiu Antem, J. [1]; Díaz Álvarez, J. [2]; Ayala Rodrigo, J.L. [3]; Risco Martín, J.L. [3]; Moreno Ramos, T. [1]; Pytel, V. [1]; Matías-Guiu Guía, J. [1]; Carreras Delgado, J.L. [4]; Cabrera Martín, M.N. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Departamento de Arquitectura de Computadores y Comunicaciones. Centro Universitario de Mérida. Universidad de Extremadura; 3. Departamento de Arquitectura Computacional. Universidad Complutense; 4. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La afasia progresiva primaria (APP) es un síndrome clínico caracterizado por la neurodegeneración de las regiones y redes neuronales involucradas en el lenguaje. Se han reconocido tres tipos principales (no fluente, semántica y logopénica), pero la aplicabilidad y la capacidad de esta clasificación de predecir la patología subyacente es controvertida. Nuestro objetivo fue analizar los datos de PET-FDG de una cohorte grande de pacientes con APP para clusterizar los pacientes con APP en diferentes subtipos teniendo en cuenta el metabolismo cerebral.

Material y métodos: Se incluyeron 122 estudios de PET-FDG de pacientes con APP y 28 controles. Se aplicó un algoritmo no supervisado. Se realizó asimismo un análisis basado en vóxels para evaluar los patrones de hipometabolismo de cada cluster identificado.

Resultados: El análisis de clusterización confirmó la existencia de las tres variantes reconocidas actualmente, pero el número óptimo de clusters de acuerdo al índice de Davies-Bouldin fue 6 subtipos de APP. Esta clasificación fue consecuencia de dividir la variante no fluente en 3 subtipos, y la logopénica en 2. Los análisis basados en vóxels demostraron diferentes patrones de hipometabolismo de cada grupo. Los nuevos subtipos mostraron un curso clínico diferente y fueron predictores de los resultados de la imagen PET amiloide.

Conclusión: Nuestro estudio encontró más subtipos de APP que los reconocidos actualmente. Los nuevos subtipos fueron más predictores de la evolución y mostraron diferentes patrones de neuroimagen. Esto apoya la utilidad de la PET-FDG en la APP, así como de los análisis computacionales para mejorar la clasificación de las enfermedades neurodegenerativas.

VALOR DEL METABOLISMO DE LA PET-TC 18F-FDG EN LA CARACTERIZACIÓN Y ESTADIFICACIÓN DE LAS LESIONES CEREBRALES

Cabrera Martín, M.N. [1]; León Ramírez, L.F. [1]; Pérez Alfayate, R. [2]; Sallabanda, K. [2]; Fernández García, C. [2]; Subhi-Issa Ahmad, I. [3]; Yus Fuertes, M. [4]; Matías-Guiu Antem, J. [5]; Carreras Delgado, J.L. [1]

1. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Nuestro objetivo fue determinar el valor adicional de la PET-TC 18F-FDG en la evaluación de lesiones cerebrales con diagnóstico no concluyente en RM.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 91 estudios 18F-FDG PET por LOES cerebrales de difícil caracterización, de diciembre-2008 a mayo-2018 (50 hombres, media edad 62,7 años). Se calculó cociente de Delbeke (Tumor/Sustancia Blanca >1,5 y Tumor/Sustancia Gris >0,6); se consideraron de alto grado valores >1,5 y 0,6; de bajo de grado SUVmax menor que corteza y mayor que sustancia blanca y benignos si SUVmax menor que sustancia blanca. En 61/91 pacientes se realizó confirmación histopatológica, el resto por evolución clínica u otros métodos de imagen.

Resultados: En 74 casos se observó captación sugerente de malignidad de alto grado: 40 glioblastoma multiformes (GBM), un astrocitoma anaplásico, 24 metástasis (PET-TC localizó el tumor primario en 20/24), 4 linfomas cerebrales, 1 enfermedad de Erdheim-Chester, 1 tuberculosis y 2 sarcoidosis (3 FP). En un caso no se obtuvo confirmación histopatológica En 4 pacientes con sospecha de malignidad de bajo grado (4,4%), tres correspondieron a meningioma atípico y uno a astrocitoma grado II gesmistocítico. 13/91 sugerentes de benignidad: Dos meningiomas, abscesos cerebrales (PET-TC detectó un adenocarcinoma de colon no sospechado), leucoencefalopatía multifocal progresiva (PET-TC detectó recidiva de macroglobulinemia de Waldestrom), tres lesiones desmielinizantes pseudotumorales, malformación arteriovenosa, enfermedad isquémica atípica, ependimoma, GBM y metástasis (2 FN); en dos el seguimiento confirmó benignidad.

Conclusión: El estudio 18F-FDG PET-TC tiene gran utilidad para la caracterización de las lesiones cerebrales de difícil valoración por RM.

ESTUDIO DEL ESPESOR DE LA RETINA, LESIONES DE SUSTANCIA BLANCA Y TEST COGNITIVOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Carazo Barrios, L. [1]; Archidona Arranz, A. [2]; Garzón Maldonado, F.J. [1]; Serrano Castro, V.P. [1]; González Gómez, A. [2]; Romero Acebal, M. [1]; García Campos, J.M. [2]; García Casares, N. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Virgen de la Victoria; 3. Departamento de Medicina. Facultad de Medicina, Universidad de Málaga

Objetivos: Estudios recientes demuestran una asociación entre el espesor de la retina y el grado de deterioro cognitivo o demencia, empleando la Tomografía de Coherencia Óptica (TCO), una prueba no invasiva que permite la medición cuantitativa de la retina con una resolución microscópica. Estudiar la relación entre el espesor de la capa

de fibras nerviosas de la retina (CFNR), el grosor macular (GM),test neuropsicologicos, lesiones de sustancia blanca (LSB) y el grado de deterioro cognitivo o demencia como biomarcadores en la enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Se incluyeron 10 pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL), 10 con EA y 10 controles. Todos los pacientes se realizaron: TCO para medir GM y CFNR; batería neuropsicológica: MMSE,Stroop,TMT-A y B,DST, lista de palabras WMS-III,test de fluencia fonológica y semántica y escala de depresión de Hamilton; RNM Cerebral con cuantificación de las LSB (escala visual de Scheltens) y atrofia hipocampo.

Resultados: Se encontró una disminución de la CFNR al comparar los tres grupos con una mayor disminución en el grupo de EA con respecto a controles (94.5 vs 89 (p<0,05). No se observó predominio por cuadrantes superior, inferior, nasal o temporal ni del GM entre grupos. Se observaron correlaciones positivas entre la CFNR y test de función ejecutiva y LSB.

Conclusión: El espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina se relaciona de forma directa con el deterioro cognitivo, siendo menor conforme declina la función cognitiva. TCO puede ser un biomarcador y una herramienta de apoyo para facilitar el diagnóstico precoz del deterioro cognitivo y/o EA.

Neurología Crítica + Neurobiología + Dolor Neuropático

CRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA PRECOZ EN EL ICTUS ISQUÉMICO MALIGNO DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA: RELACIÓN DEL PRONÓSTICO FUNCIONAL CON EL TIMING QUIRÚRGICO

Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.; Hernández Tost, H.; Morales Hernández, C.; Gutiérrez Naranjo, J.; Mota Balibrea, V.C.; Acosta Brito, I.A.; Rodríguez Espinosa, N.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: Se ha comunicado previamente la reducción de mortalidad en ictus isquémicos malignos de la arteria cerebral media (ACMm) tras intervenirse mediante craniectomía descompresiva (CD), sin embargo hay discrepancias respecto a su pronóstico funcional. Analizamos las diferencias de mortalidad y resultado funcional según el tiempo entre inicio del ictus y cirugía (Timing).

Material y métodos: Revisión retrospectiva de casos en nuestro centro entre 2006 y 2018 sobre ACMm craniectomizados. Se registraron como variables independientes edad, sexo, hemisferio afecto, infusión de fibrinolítico y timing quirúrgico categorizado en precoz (<48horas) y tardío (>48horas). Se registró la mortalidad a los 6 meses y el nivel funcional al año de los supervivientes con la mRS categorizada como: aceptable (<4) o no aceptable (>=4). Se analizaron las diferencias entre variables categorizadas mediante Chi-cuadrado y las diferencias medias en el Timing según mRS categorizado mediante la U de Mann-Whitney.

Resultados: Se localizaron 29 casos (54% hombres y 45% mujeres). La media de edad fue 53,45 años y el ratio ACM derecha/izquierda 55%/45%. Un 24% recibieron fibrinolítico. El 45% falleció antes del año sin diferencias significativas según Timing. Un 55% (16) seguían vivos al año. En los 4/5(80%) en los que la craniectomía fue precoz (<48h) el mRS puntuó <4, mientras que en los 8/10 craniectomizados>48h (80%) el mRS fue >=4 (p=0,048). El timing medio fue de 42horas en mRS<4 y de 84horas en mRS>=4 (p=0,018).

Conclusión: La CD en ACMm sigue siendo un tema controvertido. Esta revisión de casos sugiere que la intervención precoz se asocia a un pronóstico funcional más favorable.

IMPACTO DE UN PROTOCOLO DE MANEJO DE LA HSA ESPONTÁNEA EN EL HURJC

Fernández Ferro, J. [1]; Pérez Márquez, M. [2]; Martínez Galdámez, M. [3]; Rodríguez Miranda, B. [4]; Guillán Rodríguez, M. [1]; Rodríguez Fernández, C. [3]; Barbero Bordallo, N. [1]; Hermosín Peña, A. [3]; Venegas L'Hotellerie, M.J. [4]; Pardo Moreno, J. [1]; Sánchez Aparicio, A. [5]; Rosado Bolaños, C. [6]; Barba Martín, R. [7]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 2. UCI. Hospital Rey Juan Carlos; 3. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Rey Juan Carlos; 4. Servicio de Urgencias. Hospital Rey Juan Carlos; 5. Estudiante de Grado de Medicina. Universidad Rey Juan Carlos; 6. Dirección Asistencial. Hospital Rey Juan Carlos; 7. Gerencia. Hospital Rey Juan Carlos

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea espontánea (HSAe) es el subtipo de ictus menos frecuente, aunque de mayor impacto sanitario y socioeconómico. Las complicaciones típicas son más frecuentes en las primeras 24 horas y son responsables en gran medida del exceso de mortalidad y morbilidad de esta entidad. Queremos evaluar el impacto de un protocolo consensuado de atención al paciente con HSAe implementado en el Hospital Universitario Rey Juan Carlos (HURJC).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes atendidos en HURJC por HSAe entre marzo 2012-marzo 2018. El protocolo se implementó el 01/07/2016 y consiste en valoración y manejo precoz por UCI; seguido de ingreso en Unidad de Ictus una vez estabilizados. Comparamos el período pre-protocolo (Pre-P) y post-protocolo (Post-P). Objetivo principal: ERm 0-2 a 3 meses; secundarios: resangrado, vasoespasmo e hidrocefalia; tiempo urgencias-arteriografía, mortalidad.

Resultados: Se analizan 68 pacientes: 44 Pre_P y 24 Post_P. No hay diferencias en las características clínicas basales o el tipo de HSA. A los 3 meses el % de ERm 0-2 es 55%vs77% p 0,12. Resangrado (6.8%vs4.2% p 0,65); vasoespasmo (13.6%vs12.5% p 0,89); hidrocefalia (29.5%vs37.5% p 0,5). El tiempo urgencias-arteriografía (en minutos 2142 ±2168 vs 1798 ±920 p 0,49) disminuyó de forma no significativa; la mortalidad intrahospitalaria fue menor (29%vs 8% p 0,04), así como la mortalidad a 3 meses (29%vs14% p 0,18).

Conclusión: Tras la implementación del protocolo de manejo de la HSAe hemos observado una disminución significativa de la mortalidad intrahospitalaria con tendencias a un mejor pronóstico funcional y menos mortalidad a los 3 meses.

ENCEFALOPATIA POST-ANÓXICA SECUNDARIA A PARADA CARDIORRESPIRATORIA: DOS CARAS DE UNA MISMA MONEDA

García Rúa, A. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Díaz Baamonde, A. [2]; Castañón Apilánez, M. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Fuentes Castañón, D. [1]; Siso García, P. [1]; Fernández Menéndez, S. [1]; Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Villafani Echazú, J. [1]; Ramón Carbajo, C. [1]; Morís de la Tassa, G. [1]

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

Objetivos: La parada cardiorrespiratoria (PCR) es la principal causa de muerte prematura en países desarrollados, a expensas del daño cerebral adquirido. Dado el incremento en la supervivencia de estos pacientes, la encefalopatía post-anóxica es un escenario de alta complejidad cada vez más frecuente. Presentamos dos casos con diferente grado de afectación, manejo y evolución.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas y literatura relacionada.

Resultados: Paciente 1: Varón de 35 años, sufre una PCR durante una sesión de buceo, con resucitación precoz y dos recurrencias posteriores en las primeras horas. Desarrolla mioclonías subcorticales generalizadas de difícil control manteniendo buen nivel de conciencia. El VEEG muestra actividad basal conservada sin grafoelementos epileptiformes, preserva la respuesta N20 y N70, sin lesiones estructurales en RM craneal y sólo leve hipometabolismo talámico bilateral en PET FDG-F18. Evoluciona hacia un síndrome de Lance-Adams, siendo parcialmente dependiente tras un año de máximo esfuerzo terapéutico (farmacológico y rehabilitador). Paciente 2: Varón de 33 años que sufre ahogamiento en el mar con PCR resucitada tras 18 minutos de asistolia. En las primeras horas desarrolla mioclonías periorales con bajo nivel de conciencia mantenido. El TC craneal muestra edema cerebral difuso, en el VEEG presenta patrón brote-supresión con abundantes complejos polipunta-onda y la estimulación del nervio mediano no evoca respuesta N20. La politerapia antiepiléptica no mejora la situación clínica y se decide minimizar esfuerzos.

Conclusión: El pronóstico de la encefalopatía post-anóxica es variable y puede ser estimado mediante una valoración neurológica exhaustiva, estudios neurofisiológicos y de imagen, facilitando el asesoramiento familiar y la toma de decisiones.

¿SE DEBERÍA REALIZAR UN MANEJO AGRESIVO EN PACIENTES CON HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA ANEURISMÁTICA MAYORES DE 75 AÑOS?

Llull Estrany, L. [1]; Mayà, G. [1]; Torné, R. [2]; Amaro Delgado, S. [3]; Renu Jornet, A. [1]; Werner, M. [4]; Esteller, D. [1]; Rudilosso, S. [1]; Urra, X. [1]; Laredo, C. [1]; Obach, V. [1]; Chamorro, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico; 4. Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea aneurismática (aHSA) es una enfermedad con una elevada morbi-mortalidad. Existe cierta discrepancia acerca de adoptar una estrategia agresiva de tratamiento en pacientes mayores. Describimos una cohorte de pacientes con aHSA y comparamos la evolución y pronóstico de los ≥75 años frente a los <75 años.

Material y métodos: Se analizó una cohorte prospectiva de 184 pacientes con aHSA ingresados en un hospital terciario entre Mayo-2013 y Enero-2018.

Resultados: Se identificaron 31 pacientes ≥75 años (17% del total). Se hallaron diferencias significativas en variables demográficas como la prevalencia de factores de riesgo vascular. No se encontraron diferencias significativas en la gravedad clínica inicial, el volumen de sangre en la neuroimagen inicial o en las complicaciones intrahospitalarias (resangrado, vasoespasmo o hidrocefalia, entre otras). Las variables asociadas a mal pronóstico (mrs > 3) fueron una mayor gravedad al ingreso [WFNS 4-5, OR (95%IC)=7.7 (3.0-19.6)], la ausencia de tratamiento del aneurisma [OR (95%IC)=6.2 (1.6-24.1)], el resangrado [OR (95%IC)=3.6 (1.3-10.4)] y la edad>=75 años [OR (95%IC)=3.1 (1.0-9.8)]. Sin embargo, en el grupo de pacientes con WFNS 1-3 la edad >=75 años no se erigió como un factor pronóstico [OR (95%IC) =2.1 (0.5-8.8)].

Conclusión: Hasta dos tercios de los pacientes con aHSA ≥75 años y baja gravedad clínica inicial presentaron buen pronóstico a los 3 meses. En esta serie relativamente pequeña de pacientes mayores, la edad no fue un factor pronóstico independiente.

ESTUDIO COMPARATIVO DE ADECUACIÓN DE ESFUERZO TERAPÉUTICO EN PACIENTES CON ICTUS EN FASE TERMINAL: ATENEA-AFTER STROKE STUDY (ADEQUATING THERAPEUTIC EFFORT CHANGES IN TERMINAL PHASE AFTER STROKE STUDY

Muro García, I.; Alcántara Miranda, P.; Trillo Senín, S.; Casado Fernández, L.; González Martínez, A.; Villacieros Álvarez, J.; Reyes Pérez, C.; Ximénez-Carrillo, Á.; Vivancos Mora, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Existe una gran heterogeneidad en la aplicación de medidas de adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) tras ictus, según identificamos en un estudio exploratorio previo realizado en nuestro centro. El objetivo del estudio ATENEA-after stroke es comparar los cambios en la realización de AET en el periodo previo respecto al periodo posterior, evaluando la mejora en la calidad del AET.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo con recogida prospectiva de datos de los pacientes con ictus (isquémico o hemorrágico) ingresados en nuestro servicio, en los que se estableció AET desde Enero-2013 a Diciembre-2017. Se comparan las medidas tomadas sobre AET en el periodo histórico (PerH; 2013-2015) con el periodo de estudio (PerE;2016-2017).

Resultados: N=236. PerH=141, PerE=95. No se identificaron diferencias en características basales, salvo dependencia funcional basal mayor en PerE($p<0,05$); tampoco en características clínicas del ictus ni evolución clínica inicial(nivel de consciencia, disfagia, alteración de comunicación, complicaciones sistémicas). Se observaron diferencias significativas($p<0,005$) en la ausencia de nutrición por SNG(PerH=74%;PerB=84%), suspensión de toma de constantes

(PerH=58%; PerE=73%), administración pautada de midazolam (PerH=19%; PerE=51%), buscapina (PerH=75%; PerE=89%) y analgésicos (PerH=52%; PerE=76%), inicio de mórfico en perfusión (PerH=25%; PerE=71%) en lugar de como rescates (PerH=35%; PerE=15%). En el PerE se precisaron menos aumentos de dosis de mórfico en los siguientes días (p=0.02). En el PerH se precisaron mayor número de aspiraciones. No hubo diferencias en tiempo desde ictus hasta AET ni al fallecimiento.

Conclusión: Tras el estudio previo, se han identificado cambios en medidas de AET tras ictus en nuestro centro (en pauta y dosis de medicación) con parámetros que indican mayor calidad en el tratamiento y confort de los pacientes.

EL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO CITOTÓXICO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA AFECTA A LA MORFOLOGÍA, LA SUPERVIVENCIA Y LA DIFERENCIACIÓN DE NEURONAS MOTORAS CORTICALES

Gómez Pinedo, U.A. [1]; Esteban Garcia, N. [1]; Benito Martin, M.S. [1]; Moreno Jimenez, L. [1]; Torre Fuentes, L. [1]; Pytel, V. [2]; Galan Davila, L. [3]; Guerrero-Sola, A. [3]; Matias-Guiu Antem, J. [3]; Matias-Guiu Guia, J. [3]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Varios autores han descrito la citotoxicidad del LCR (líquido cefalorraquídeo) procedente de pacientes con ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica). La mayor parte de ellos atribuyen esta citotoxicidad a un exceso de glutamato en el LCR. El presente estudio pretende comparar las lesiones celulares que se producen en cultivos de neuronas motoras expuestos a LCR de pacientes con ELA y a LCR de individuos sanos.

Material y métodos: Cultivos in vitro de motoneuronas procedentes de la corteza motora de embriones de ratas E-19.5-21.5 se expusieron a LCR de individuos con y sin ELA, cuya citotoxicidad se evaluó mediante el ensayo de MTT. El efecto de los distintos tratamientos sobre las células se analizó por microscopía óptica de campo claro y confocal e inmunocitofluorescencia para caspasa-3, TUJ1 y ChAT.

Resultados: En las motoneuronas expuestas a LCR de pacientes con ELA citotóxico se observó fragmentación y alteración nuclear, así como un aumento de la reactividad a caspasa-3, con cuerpos apoptóticos en el interior celular. Aparecen alteraciones en la expresión de TUJ1, un marcador clásico del citoesqueleto neuronal, mostrando una pérdida de estabilidad en éste. En los cultivos expuestos a LCR no citotóxicos no se observaron alteraciones de este tipo, mostrando una expresión normal de TUJ1 y mayor grado de filipodias y neuronas ramificadas.

Conclusión: Los cambios estructurales observados en cultivos de neuronas corticales expuestas a LCR citotóxico de pacientes con ELA afectan al núcleo, a la estabilidad de los microtubulos y a la morfología celular provocando consecuencias en la diferenciación y proliferación neuronal.

LA INFUSIÓN AGUDA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO (LCR) CITOTÓXICO DE PACIENTES CON ELA ALTERA LAS ONDAS M Y H EN RATAS

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

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurofisiología experimental. Hospital Nacional de Parapléjicos - Fundación

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

Material y métodos: Se utilizaron ratas Wistar macho a las que se les implantó una mini-bomba osmótica que contenía LCR-ELA citotóxico ó LCR-control. Se realizaron electromiogramas a todos los animales a tiempos pre-quirúrgico y a días 3, 7, 14, 21, 28 post-quirúrgicos. Se siguieron dos protocolos, uno de intensidades y otro de frecuencias donde se analizaron las ondas M y H de las extremidades posteriores.

Resultados: Se han observado alteraciones significativas en el grupo infusionado con LCR-citotóxico tanto en la onda M y en la onda H. Se observa degeneración de las motoneuronas alfa teniendo en cuenta los protocolos de frecuencia, sin verse alteradas la neurona aferente ni la sinapsis responsable del reflejo H.

Conclusión: Los resultados sugieren que la administración aguda de LCR-ELA citotóxico en ratas podría ser un modelo válido para la ELA esporádica.

ESTUDIO DEL HIPOCAMPO EN PACIENTES CON ELA EN RELACIÓN SEÑALIZACIÓN DE LA VÍA NOTCH

Gómez Pinedo, U.A. [1]; Benito Martin, M.S. [1]; Moreno Jimenez, L. [1]; Esteban Garcia, N. [1]; Torre Fuentes, L. [1]; Pytel, V. [2]; Montero Escribano, P. [3]; Moreno Ramos, T. [3]; Guerrero Sola, A. [3]; Galan Davila, L. [3]; Matias-Guiu Antem, J. [3]; Matias-Guiu Guia, J. [3]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Medicina. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La alfa y gama-secretasa no solo forma parte de la vía amiloide, sino también en la vía Notch, estrechamente relacionada con la neurogénesis, plasticidad y la supervivencia neuronal. Estudios previos de nuestro laboratorio muestran que en el hipocampo (HP) de pacientes con ELA la neurogénesis y los marcadores amiloides se observan alterados. Por lo que es necesario evaluar la vía Notch para poder conocer las posibles connotaciones clínicas.

Material y métodos: Necropsias de 8 pacientes de ELA diagnosticados en el servicio de neurología del Hospital Clínico San Carlos y 3 tres necropsias de pacientes considerados como controles y sin afecciones neurológicas. Se realiza un análisis inmunohistoquímico de los pacientes en la zona del HP en cortes de parafina cortados a 5 micras y bajo procedimientos rutinarios de procesamiento. Las inmunohistoquímicas realizadas fueron APP, b-amiloide, AICD, ADAM10, ADAM17, Fe65, receptor de Notch y NICD activo para su posterior análisis y cuantificación.

Resultados: En todas las necropsias de los pacientes de ELA se encontró un incremento en los marcadores de la b-amiloide y AICD (P<0,02), así como un incremento del receptor de Notch (P<0,05) y una baja expresión de NICD en los pacientes con ELA al comparar con los sujetos controles.

Conclusión: En la ELA se observa alteración de la vía amiloide, incremento del receptor de Notch y disminución de NICD activo en HP, mediado por posibles alteraciones en la alfa y gama-secretasas. Esto indica que la vía Notch se encuentra afectada en la ELA y resulta de interés analizar sus implicaciones clínicas.

BÚSQUEDA DE BIOMARCADORES MEDIANTE ESTUDIO DE MICROBIOTA Y METABOLÓMICA: ABRIENDO CAMINOS EN LA ETIOPATOGENIA DE LA FIBROMIALGIA

Andres Marin, N. [1]; Fernandez Garcia de Eulate, G. [1]; Clos, M. [2]; Abecia, L. [2]; Lavín, J.L. [2]; Van Liempd, S. [2]; Cabrera, D. [2]; Muñoz Lopetegui, A. [1]; Rodriguez-Antigüedad Muñoz, J. [1]; Campo Caballero, D. [1]; Equiza Bazan, J. [1]; Valero Jaimes, J.A. [3]; Errazquin Aguirre, N. [3]; Gomez Vega, M.C. [4]; Govillard Garmendia, L. [5]; Royo, F. [2]; Aransay, A.M. [2]; Callejo Orcasitas, A.M. [4]; Maiz Alonso, O. [1]; Lopez de Munain Arregui, A.J. [1]; Falcón, J.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. CIC bioGUNE. Laboratorio de Exosomas de CIC bioGUNE; 3. Servicio de Reumatología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 4. Unidad del Dolor. Hospital Galdakao-Usansolo; 5. Psicología. Universidad de Deusto

Objetivos: La fibromialgia es una patología crónica que provoca dolor muscular generalizado. Sus criterios diagnósticos son clínicos y su etiopatogenia no está clara. El eje intestino-cerebro conecta el microbioma intestinal y el sistema nervioso central (SNC) a través del sistema nervioso entérico (SNE). Su alteración se ha asociado con síntomas psiquiátricos y gastrointestinales. Mediante combinación de datos clínicos, metagenómicos y metabolómicos, nuestro objetivo es caracterizar potenciales biomarcadores en esta enfermedad.

Material y métodos: Se incluyeron 82 pacientes y 27 controles reclutados para un proyecto de investigación de búsqueda de biomarcadores en fibromialgia mediante el uso de tecnologías ómicas y estudio de microbiota.

Resultados: Los índices de diversidad muestran una disminución en la biodioversidad de la microbiota en pacientes con fibromialgia con respecto a controles. Se objetivan diferencias significativas en la composición bacteriana entre ambos grupos (Adonis 0.015), encontrándose el género Bifidobacterium especialmente reducido en pacientes con fibromialgia. Se observan diferencias en distintas vías metabólicas en pacientes con fibromialgia inferidas a partir del análisis de microbioma. Tanto el metabolismo del glutamato como las vías glutamatérgicas están aumentadas en estos pacientes. El papel del glutamato y sus receptores en el desarrollo y mantenimiento del dolor neuropático se ha descrito previamente. Los datos preliminares de metabolómica mostraron niveles séricos de glutamato aumentados en pacientes con fibromialgia, lo que respalda nuestros hallazgos relacionados con el microbioma.

Conclusión: Este estudio muestra una diferente composión de la microbiota en pacientes con fibromialgia respecto a controles. Igualmente se objetiva un aumento del metabolismo del glutamato en probable relación al mantenimiento del dolor neuropático.

DOLOR NEUROPÁTICO TRAS TÉCNICA INTERVENCIONISTA PARA TRATAMIENTO DEL DOLOR: EL PAPEL DEL NEURÓLOGO

Martínez Salio, A. [1]; Azcárate Ruíz, F.J. [1]; Muñío Ibañez, C. [2]; Aranda Zamora, B. [2]; Bermejo Guerrero, L. [1]; Rodríguez López, C. [1]; Díaz de la Serna, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Las técnicas intervencionistas para el tratamiento del dolor crónico, pueden causar como efecto secundario un dolor distinto del motivo del tratamiento. Un papel añadido del neurólogo consultor de la unidad del dolor, además del diagnóstico y evaluación pretratamiento, es la valoración de estos pacientes con sospecha de dolor neuropático iatrogénico. Presentamos la casuística de un año.

Material y métodos: Se revisaron 15 pacientes con este motivo de consulta. Edad mediana 52 (29-78), 11 mujeres y 4 varones. Dolor crónico de larga evolución, con mediana de 6 años (1-22). Motivo de consulta: síndrome postlaminectomía 8, dolor mixto lumbar 6, síndrome dolor regional complejo 1. En 11 de ellos era la primera técnica intervencionista. Tres fueron sometidos a radiofrecuencia, tres a técnicas de dolor miofascial, uno un bloqueo simpático y el resto, técnicas de anestesia regional. Existe un protocolo de contacto telefónico reglado tras todos los procedimientos, que detectó estos pacientes y motivó la interconsulta.

Resultados: En seis casos se diagnosticó un dolor radicular, en tres dolores nociceptivos a distancia y en el resto agravamiento de dolor lumbar. La evolución espontánea en todos los casos fue buena, pero la reevaluación de los pacientes aconsejó no realizar nuevos procedimientos terapéuticos en nueve de los pacientes.

Conclusión: La aparición de un dolor con sospecha de neuropático tras un procedimiento intervencionista para alivio del dolor crónico es infrecuente, pero su estudio neurológico no solo ahorra pruebas innecesarias, sino que permite la mejor caracterización del paciente y de su indicación terapéutica.

CLITORIDINIA IDIOPÁTICA PERSISTENTE CON RESPUESTA A BLOQUEO ANESTÉSICO PERI-CLITORIS

González Menacho, J.; Salinas Peña, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: La clitoridinia idiopática es una forma particular de vulvodinia que puede provocar grave afectación de la calidad de vida de las pacientes, y para la que no existe una clara norma terapéutica establecida con casos comunicados refractarios a numerosos tratamientos. Presentamos una paciente con clitoridinia persistente que no respondió a tratamiento con neuromoduladores orales y sí a bloqueo anestésico a ramas distales de nervios pudendos.

Material y métodos: Mujer 26 años. Dolor en glande del clítoris desencadenado sólo por contacto desde 4 años atrás. No otros síntomas. Orgasmos normales si no existe contacto con clítoris, si se produce le provoca intenso dolor con EVA 10 y abandono de actividad sexual. Nula respuesta a AINEs, tratamiento con anestésico local no fue eficaz. Amitriptilina oral hasta 50 mgs/ noche, produjo muy leve mejoría durante 1 mes sin repercusión práctica en su actividad sexual.

Resultados: Exploración de vulva y vagina normal. Exploración con hisopo de ramas de nervios pudendos normal. Dolor muy localizado en punta del glande a la presión, palpación molesta en área paraclitoridiana izquierda. Se administró bloqueo anestésico con bupivacaína + 40 mgs de triamcinolona en zona paraclitoridiana izquierda, capuchón del clítoris y en bulbos cavernosos, apareciendo desde la primera semana mejoría clínica desapareciendo los accesos de dolor intenso a la presión del glande, quedando inicialmente dolor más leve-continuo de base.

Conclusión: La clitoridinia persistente puede ser tratada con éxito con bloqueo anestésico de la región periclitroridiana y del propio clítoris; debería plantearse esta opción en pacientes que no responden a neuromoduladores orales.

Neurología General I

EFICACIA Y SEGURIDAD DEL NEUROESTIMULADOR BILATERAL DE LOS NERVIOS OCCIPITALES MAYORES EN PACIENTES CON CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA Y REFRACTARIA. SERIES DE 22 PACIENTES

Belvis Nieto, R. [1]; Marrero, P. [1]; Guasch, M. [1]; Alvarez, M.J. [2]; Rodriguez, R. [2]; Molet, J. [2]; Roig, C. [1]

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

Objetivos: Ante una cefalea en racimos crónica (CRC) y refractaria (CRC-R) está indicado el tratamiento quirúrgico, comenzando habitualmente por la radiofrecuencia del ganglio esfenopatalatino (RF-GEP). Si existe refractariedad a este tratamiento, está indicado la implantación del neuroestimulador bilateral de los nervios occipitales mayores (NOM-S).

Material y métodos: Pacientes con CRC-R, según criterios ICHD3 y EHF, sin eficacia después de, como mínimo, una RF-GEP.

Resultados: Se implantó el NOM-S bilateral en 22 pacientes con CRC-R (junio-2007/marzo-2018), siendo varones el 63,6% con una edad de inicio de enfermedad de 28.5 años; de cronificación de 35.5 años; y de implantación de NOM-S de 41.5 años. La media de fármacos preventivos fue de 5.9 y 4.4 sumatriptan sc/día. El 100% había recibido entre 1-3 RF-GEP. El NOM-S redujo el número de crisis/día de 5.7 a 3.2 (el 63,3% las redujo en más de 50%). Tres pacientes han apagado el dispositivo por pasar a CR episódica en 55.2 meses de seguimiento. La puntuación EVA se redujo de 9.5/10 a 6.4/10 y el consumo de sumatriptanes sc/día de 4.4. a 2.2. No se registró ninguna complicación técnica quirúrgica. Cuatro NOM-S en tres pacientes se retiraron por infección. Un electrodo se rompió y otro se desconectó durante el seguimiento.

Conclusión: La implantación bilateral de neuroestimuladores de los nervios occipitales mayores es una técnica quirúrgica eficaz y razonablemente segura en paciente con cefalea en racimos multi-refractaria a fármacos y radiofrecuencias.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE LAS OCLUSIONES EN TÁNDEM: ESTUDIO TATTOO

Gómez-Escalonilla Escobar, C.I. [1]; Rosati, S. [2]; Calleja Castaño, P. [3]; Trillo Senin, S. [4]; Ostos Moliz, F. [3]; Aguirre Hernández, C. [4]; Cruz Culebras, A. [5]; García Pastor, A. [6]; Carneado Ruiz, J. [7]; Simal Hernández, P. [1]; Campollo Velarde, J. [8]; Caniego Monreal, J.L. [9]; Masjuan Vallejo, J. [5]; Moreu Gamazo, M. [2]; Egido Herrero, J.A. [1]

1. Unidad de Ictus. Hospital Clínico San Carlos; 2. Unidad de Neurorradiología intervencionsita. Hospital Clínico San Carlos; 3. Unidad de Ictus. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Unidad de Ictus. Hospital Universitario de la Princesa; 5. Unidad de Ictus. Hospital Ramón y Cajal; 6. Unidad de Ictus. Hospital General Gregorio Marañón; 7. Unidad de Ictus. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 8. Unidad de Neurorradiología intervencionsita. Hospital Universitario 12 de Octubre; 9. Unidad de Neurorradiología intervencionsita. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La técnica del tratamiento endovascular en pacientes con ictus isquémico por oclusión carotídea en tándem, no está bien establecido. El objetivo del estudio es analizar si aspectos del procedimiento influyen en el pronóstico.

Material y métodos: Análisis retrospectivo multicéntrico de una cohorte de pacientes con trombectomía de Enero 2014 a Diciembre 2017, que presentaban una oclusión en tándem. Se analiza el tipo de abordaje, el empleo de stent/angioplastia, uso de tratamiento antitrombóticos, el empleo de anestesia general y su asociación con la recanalización, hemorragia intracraneal sintomática (HICs), resultado funcional y mortalidad.

Resultados: Incluimos 154 pacientes siendo varones el 55,8%. La mediana de edad era de 65 años (RIC 55-74) y la mediana de NIHSS 17 (RIC 12-22). Existe recanalización TICI2B-3 en el 77,9%, alcanzando independencia funcional (mRS 0-2) el 51,4% con una tasa de HICs del 7,9%. La oclusión carotídea fue tratada con stent en el 46,1%, angioplastia el 24%, aspiración 8,4%, no tratando en el resto. El empleo anestesia general (41,8%) fue la única variable del procedimiento asociada a un menor grado de independencia 38% vs 59% (p=0,012). El abordaje retrógrado (42,97%) presentaba tendencia no significativa a mayor grado de recanalización e independencia funcional ajustado a edad, NIHSS, oclusión intracraneal y uso de fibrinolítico. La utilización de fibrinolítico y el uso de antitrombóticos no se asociaron a mayor tasa de HICs.

Conclusión: La utilización de anestesia general durante el procedimiento se asoció a una menor probabilidad de independencia a los 3 meses. El abordaje retrógrado podría resultar más eficaz, aunque requiere de nuevos estudios.

MEDIDAS DE EVOLUCIÓN DE LA LESIÓN BASADAS EN NEUROIMAGEN MULTIMODAL LONGITUDINAL Y CORRELACIÓN CLÍNICA EN PACIENTES TRATADOS CON TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Rodríguez Vázquez, A. [1]; Laredo Gregorio, C. [2]; Renú Jornet, A. [1]; Blasco Andaluz, J. [3]; Llull Estrany, L. [1]; Rudilosso, S. [1]; San Román Manzanera, L. [4]; Obach Baurier, V. [1]; Urra Nuin, X. [1]; Amaro Delgado, S. [1]; Chamorro Sánchez, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 3. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La trombectomía mecánica (TM) ha demostrado ser un tratamiento muy eficaz para pacientes con ictus isquémico secundarios a oclusión proximal de territorio carotídeo, aunque más de la mitad no mejoran significativamente. Las medidas de evolución de la lesión basadas en neuroimagen multimodal longitudinal pueden ser útiles para evaluar estrategias terapéuticas asociadas a la TM.

Material y métodos: Se analizó una serie consecutiva de pacientes tratados con TM estudiados con TC-perfusión pre-tratamiento y con RM cerebral post-tratamiento (24-48 horas). Se evaluó la asociación de diferentes medidas de evolución de la lesión con el pronóstico clínico a los 90 días (buen pronóstico: Rankin<3) mediante curvas ROC. Las medidas de evolución de la lesión evaluadas fueron: volumen de infarto final (VIF), volumen de crecimiento de infarto absoluto y relativo, volumen de tejido hipoperfundido salvado absoluto y relativo, y volumen de tejido penumbra salvado absoluto y relativo.

Resultados: Se recogieron 258 pacientes con NIHSS basal=17 de los que un 79% presentaron recanalización exitosa (TICI2b-3). De las variables estudiadas, el VIF presentó la mayor área bajo la curva (ABC) (ABC=0.809, IC95%0.756-0.863=, p<0.001), seguida del porcentaje de volumen de tejido hipoperfundido salvado (ABC=0.781, IC95%=0.725-0.837, p<0.001) y del volumen de crecimiento de infarto absoluto (ABC=0.768, IC95%=0.705-0.831, p<0.001).

Conclusión: El VIF es la variable que mejor se asocia al pronóstico clínico en pacientes tratados con TM. El resto de las diferentes medidas de evolución de la lesión analizadas también son informativas y podrían ser útiles como medidas sucedáneas del pronóstico clínico en ensayos clínicos de neuroprotección.

EVALUACIÓN DE CÉLULAS PROGENITORAS CIRCULANTES TEMPRANAS Y ENDOTELIALES TARDÍAS EN EL ICTUS

López Fernández, J.C. [1]; Rodríguez Esparragón, F. [2]; Torres Mata, L. [3]; Pareja Herrero, F.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 3. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Complejo Hospitalario Dr. Negrin

Objetivos: En el ictus hay múltiples interacciones relacionadas con factores de riesgo (FR), patogenia y fisiopatología. Las células progenitoras circulantes formadoras de colonias (CFU-EC) y angiogénicas (CAC) se han asociado al ictus, sus FR y recuperación. El objetivo del estudio fue evaluar el número CFU-EC y CAC) tempranas y endoteliales tardías en pacientes con ictus y corrlación con factores de riesgo.

Material y métodos: Se aislaron linfocitos totales mediante Histopaque®-1077 (Sigma-Aldrich) y se sembraron recubiertas de fibronectina suplementado con factor de crecimiento para células endoteliales (Promocell). Tras 48 horas observó durante 4, 6 y 10 días el número de CFU-ECs y CACs. Además se realizó el aislamiento y caracterización de células endoteliales circulantes tardías (CE) (>14 dias).

Resultados: Evaluamos 55 pacientes con edad media de 70,8±12,4 años y 18,5% de hombres. Encontramos correlación significativa de CFU-ECs y número de CACs y positiva con los valores de presión arterial sistólica al diagnóstico (Rho = 0.54; p = 0.01) así como con el contenido en proteínas totales (Rho = 0.5; p = 0.028). No observamos diferencias de acuerdo a FR convencionales. Se aislaron células CE en 3% de pacientes. La selección clonal mostró la presencia de dos tipos de CE tardías, identificadas por fenotipo característico, marcadores específicos por RT-PCR (NOS3, vWF) y una alta capacidad de proliferación.

Conclusión: El número de células angiogénicas formadores de colonias (CFU-ECs) correlacionó significativamente con los presión arterial sistólica al debut. El número de células progenitoras endoteliales tardías obtenidas es sustancialmente mas bajo que el reflejado en la literatura.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA VERSUS TROMBECTOMÍA COMBINADA CON TROMBÓLISIS: ANÁLISIS PRONÓSTICO DE PACIENTES INCLUIDOS EN EL REGISTRO NORDICTUS

Roel García, A. [1]; Castellanos Rodrigo, M. [1]; Fernández Couto, M.D. [1]; Palacio Portilla, E. [2]; de Lera Alfonso, M. [3]; de la Riva, P. [4]; Suárez Santos, P. [5]; Timirao Fernández, J.J. [6]; Rodríguez-Castro, E. [7]; Azune Calle, I. [8]; Bravo, Y. [9]; Tejada Meza, H. [10]; Freijo, M.M. [11]; de la Fuente, R. [12]; Maciñeiras, J.L. [13]; Arenillas, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 8. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 11. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 12. Servicio de

Neurología. Hospital de León; 13. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Existe controversia acerca de si la administración de tratamiento fibrinolítico con rt-PA previamente a la realización de trombectomía mecánica (TM) es o no beneficiosa en relación al pronóstico funcional de los pacientes tratados. A continuación presentamos los datos de seguridad y eficacia en pacientes sometidos a TM con y sin tratamiento previo con rt-PA.

Material y métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de pacientes tratados consecutivamente mediante TM en menos de 6 horas de evolución en 16 centros terciarios participantes en el Registro NORDICTUS durante 2015-2016. Evaluamos la influencia del tratamiento realizado en la recanalización (TICI2b/3 vs TICI 0/1/2a), transformación hemorrágica sintomática (THs), independencia funcional (escala modificada de Rankin menor o igual a 2) y mortalidad a los 3 meses.

Resultados: Se incluyeron en el análisis 681 pacientes, de los que 402 (59%) fueron tratados mediante rtPA+TM y 279 (41%) con TM aislada. Los valores de ASPECT basal, tiempo inicio-punción inguinal y número de pases fueron similares en ambos grupos. En el grupo de pacientes con recanalización 2b/3 un porcentaje mayor habían sido tratados previamente con rt-PA (57% vs 43%, p=0.037) y la mortalidad fue también menor en este grupo de pacientes (14% vs 21%, p=0.020). No se encontraron diferencias ni en el porcentaje de THs ni de independencia funcional a los 3 meses.

Conclusión: Nuestros datos demuestran que la administración de rt-PA previa a la TM es segura y disminuye la mortalidad, pero no mejora la independencia funcional.

IMPACTO SOBRE EL TIEMPO PUERTA-AGUJA DE UN NUEVO PROTOCOLO DE CÓDIGO ICTUS - ESTRATEGIAS DE REDUCCIÓN DE TIEMPOS DE ACTUACIÓN Y EFECTOS SOBRE EL PRONÓSTICO FUNCIONAL

Santos Pinto, A. [1]; Del Saz Saucedo, P. [1]; Huertas Arroyo, R. [1]; Garcia Ruiz, R. [1]; Lomas Meneses, A. [1]; Alises Moraleda, J.M. [2]; González Espínola, J. [3]; Carriedo Scher, C. [4]; Domínguez Martínez, J. [5]; Cortés Ramos, M. [6]; Lopez Laguna, G. [7]; Arias Arias, Á. [8]; Talavera Encinas, Ó. [9]; Botia Paniagua, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Urgencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 3. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 4. Servicio de Urgencias. Gerencia de Urgencias, Emergencias y Transporte Sanitario; 5. Servicio de Análisis Clínicos. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 6. Servicio de Enfermería de Urgencias. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 7. Servicio de Técnicos de Radiología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 8. Servicio de Investigación, docencia y formación. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 9. Gerencia Hospitalaria. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: El tratamiento trombolítico del ictus isquémico tiene una eficacia tiempo-dependiente sobre el pronóstico funcional. Nuestro objetivo es evaluar el efecto de una intervención reorganizativa del código ictus (CI) en nuestro centro sobre las latencias intrahospitalarias y de manera secundária también sobre el pronóstico funcional.

Material y métodos: Se utilizó un registro con los datos de todos los pacientes sometidos a tratamiento fibrinolítico durante los últimos 4 años. En 2017 se elaboró un nuevo protocolo de CI basado en el llamado "modelo Helsinki" y se compararon los resultados con el modelo de CI previo (2014-2016).

Resultados: Ochenta y nueve pacientes fueron sometidos a tratamiento trombolítico en el periodo de estudio, de ellos 28 fueron tratados según el nuevo modelo organizativo. Se obtuvo una reducción significativa del tiempo puerta-aguja desde 57min a 30,5min (p<0,001). El porcentaje de pacientes tratados en los primeros 60, 30 y 20 minutos aumentó del 62,3%, 14,7% y 6,5% al 92,8%, 60,7% y 28,5% respectivamente. En el nuevo modelo, los pacientes recibidos desde el sistema de CI extrahospitalario tuvieron un tiempo puerta-aguja significativamente menor que los activados de forma intrahospitalaria (21,64 vs 39,4 min, p<0,001). No hubo diferencias significativas en la tasa de transformación hemorrágica, aunque por el momento tampoco en el pronóstico funcional de los pacientes a los 3 meses.

Conclusión: Con la implicación de todo el personal participante en el CI y la implantación de medidas reorganizativas es posible conseguir mejoras significativas en las latencias intrahospitalarias.

TRATAMIENTO DE LAS ETENOSIS CAROTIDEAS SIN SISTEMA DE PROTECCIÓN DISTAL: ¿POSIBLE Y SEGURO?

Fernández Maiztegi, C. [1]; Gonzalez Diaz, E. [2]; Labayen Azparren, J. [2]; Fondevila Monso, J.J. [2]; Gil García, A. [2]; Luna Rodriguez, A. [3]; Pérez Concha, T. [3]; Ugarriza Serrano, I. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario de Cruces; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: La utilización durante el stenting carotídeo (CAS) de sistemas de protección distal (FPD) es un tema controvertido. Existe el argumento de mayor seguridad durante el procedimiento, sin embargo no hay estudios que demuestren superioridad de la CAS con FPD. La manipulación a través de la lesión podría aumentar el riesgo de ictus intra-procedimiento. El objetivo de este estudio es compartir la experiencia del HUC.

Material y métodos: Desde enero 2013 hasta marzo 2017, tratamos 193 pacientes con194 estenosis carotideas, 147(75%) sintomáticas y 47(25%) asintomáticas (infartos silentes ipsilaterales, microembolismos o morfología de placa de alto riesgo, insuficiencia del polígono de Willis, fallo de autorregulación). Los pacientes fueron valorados neurológicamente y mediante doppler-carotídeo antes y después del procedimiento, a los 1,3,6,12 meses y anualmente. En todos los casos un carotid- wallstent fue implantado bajo doble antiagregación, seguido de una angioplastia post-stent. Solamente las estenosis preoclusivas requisieron una angioplastia previa.

Resultados: En ninguno de los 194 implantes se produjo estenosis residual significativa. Las complicaciones neurológicas en los 30 días periprocedimiento fueron 1(0,51%) AIT, 1(0,51%) neurotoxicidad, 5(2,59%) Sd. hiperperfusion, 3(1,55%) ictus menores, 1(0,51%) muerte. Durante el periodo de seguimiento, hubo 2(1%) muertes (no

relacionadas con la enfermedad carotidea), 1(0,51%) ictus menor (hemodinamico carotida unica), 1(0,51%) ictus mayor (oclusion de ACM). Se realizaron 4(2,07%)angioplastias con balón por reestenosis asintomáticas detectadas por doppler y 1(0,51%)angioplastia con stent por reestenosis asintomática

Conclusión: Nuestra serie muestra que el CAS sin la utilización de FPD en manos expertas es efectivo y seguro, con una baja incidencia de complicaciones perioperatorias.

EPIDAILY, ESTUDIO PILOTO SOBRE EL DESARROLLO DE UNA ESCALA DE EVALUACIÓN FUNCIONAL EN PACIENTES CON EPILEPSIA

Gutiérrez Viedma, Á. [1]; Parejo Carbonell, B. [2]; Sanz Graciani, I. [1]; García Saéz, R. [1]; Romeral, M. [1]; Cuadrado, M.L. [1]; Pérez De Heredia, M. [3]; Aledo Serrano, Á. [1]; Gil-Najel Rein, A. [4]; Santamarina Pérez, E. [5]; Falip Centellas, M. [6]; Toledano Delgado, R. [4]; García Morales, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Neurología. Unidad de Epilepsia. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Universidad Rey Juan Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Desarrollar y validar una escala de evaluación funcional en pacientes con epilepsia, denominada Epidaily.

Material y métodos: El grupo investigador (GI) multidisciplinar creó mediante "lluvia de ideas" una lista de 47 ítems para explorar aspectos cognitivos, sociales, y de funcionalidad básica e instrumental. Un grupo de expertos en epilepsia independiente al GI evaluó la adecuación de todos los ítems, que tras ser revisados por el GI dio lugar a la escala Epidaily. Se realizó un análisis de fiabilidad así como de validación utilizando como variable de referencia la puntuación en la escala "Activities of Daily Living Questionnaire" (ADQL), que evalúa funcionalidad básica e instrumental, en una muestra piloto de 30 pacientes con epilepsia.

Resultados: Epidaily se formó finalmente con 10 ítems, con una puntuación posible de 0 a 100 (funcionamiento perfecto). La fiabilidad interobservador fue excelente, con un coeficiente de correlación intraclase de 0,95 (IC 95% 0,90-0,98). La validez de criterio fue demostrada por la alta correlación que mantiene la puntuación en Epidaily con ADQL (coeficiente de correlación de Pearson=0,802; p<0,001). Se encontró una relación estadísticamente significativa entre ADQL y Epidaily (p<001) en la regresión lineal, que informó que Epidaily explica el 64,3% de la variabilidad de ADQL (R2 0,643). El tiempo medio para obtener la puntuación en Epidaily fue 5,7 minutos (DS 1,87).

Conclusión: Epidaily es una escala breve, con excelente fiabilidad interobservador, que se está validando para la evaluación funcional básica e instrumental en pacientes con epilepsia.

CLASIFICACIÓN DE LOS PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LEVE DE LA COHORTE ALICANTE SEGÚN LOS CRITERIOS NIA-AA 2018

Monge Argilés, J.A. [1]; García Pérez-Cejuela, C. [2]; Monge García, V. [3]; Gabaldón Torres, L. [4]; Gasparini Berenguer, R. [1]; Leiva Santana, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Servicio de Neurología. Hospital del Vinalopo; 3. Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital General Universitario de Alicante; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Denia

Objetivos: Clasificar a los pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) de nuestra cohorte, según los nuevos criterios NIA-AA 2018, y analizar su concordancia con los criterios clínicos NIA-AA 2011.

Material y métodos: Entre 2008-2011, se incluyeron pacientes DCL (Petersen 2006) procedentes de 4 hospitales de la provincia de Alicante. Fueron estudiados con exploración física y neurológica, valoración neuropsicológica, analítica general, TAC o RM cerebral y cuantificación de biomarcadores (BMC) de enfermedad de Alzheimer (EA) en LCR. Tras un seguimiento mínimo de 5 años, los pacientes han sido clasificados clínicamente según los criterios actuales.

Resultados: Se incluyeron 169 pacientes, de los cuales 32 (19%) eran "DCL con BMC normales", 33 (19.5%) mostraban "fisiopatología de EA contribuye a DCL", 77 (45.5%) "EA contribuye al DCL" y 27 (16%) "fisiopatología no EA contribuye al DCL". Tras un seguimiento mínimo de 5 años y atendiendo a los criterios clínicos NIA-AA 2011 se diagnosticó de demencia de Alzheimer probable a 7 del primer grupo (21%); a 17 del segundo (51%), a 57 del tercero (74%) y a 8 del cuarto grupo (29.5%). 10 pacientes fallecieron en el primer año tras la inclusión, por lo que no se incluyeron en el análisis.

Conclusión: Utilizando los nuevos criterios NIA-AA 2018 en nuestra cohorte de pacientes DCL, observamos la mayor concordancia entre la categoría "EA contribuye a DCL" y el diagnóstico clínico de "demencia de Alzheimer probable", tras un seguimiento prolongado. Sin embargo, en nuestra experiencia, dicha concordancia respecto a los criterios clínicos NIA-AA 2011 es moderada.

PREVALENCIA DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER PRODRÓMICA Y DISTRIBUCIÓN DEL ÍNDICE DE RIESGO DE DEMENCIA CAIDE EN LA POBLACIÓN GENERAL: PROYECTO DEBA

Tainta Cuezva, M. [1]; Iriondo, A. [1]; Ecay-Torres, M. [1]; Estanga, A. [1]; Clerigue, M. [1]; Izagirre, A. [1]; Arrospide, A. [2]; Garcia-Sebastian, M. [1]; de Arriba, M. [1]; Saldias, J. [1]; Gabilondo, A. [1]; Villanua, J. [1]; Azkue Ibarbia, A.M. [3]; Beltran Iguiño, A. [4]; Tapia, A. [4]; Alvarez, I. [4]; Garmendia, M.E. [4]; Alvarez, A.I. [4]; Sanzo, J.M. [5]; Aramburu, A. [4]; Taboada, J. [5]; Mar Medina, J. [6]; Martinez-Lage Alvarez, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación CITA Alzheimer Fundazioa; 2. Unidad de investigacióin AP-OSIs Gipuzkoa. Hospital Alto Deba; 3. Osi Debabarrena. UAP Deba; 4. OSI Debabarrena. UAP Deba; 5. Servicio de Medicina. Hospital de Mendaro; 6. Unidad de Investigación AP-OSIs Gipuzkoa. Hospital Alto Deba

Objetivos: Estimar la prevalencia de deterioro cognitivo leve con biomarcadores positivos en LCR y analizar la distribución de los índices de riesgo de demencia CAIDE en la población mayor de 60 años.

Material y métodos: El Proyecto Deba es un estudio transversal puerta a puerta de prevalencia de deterioro cognitivo en la localidad de Deba. Los habitantes mayores de 60 años fueron llamados a participar, y el 50% completaron la fase de cribado en la que se administraron dos test cognitivos breves y se recogió suficiente información como para calcular el índice CAIDE. En la segunda fase de diagnóstico se realizó una evaluación neurológica, neuropsicológica, una RM y una determinación de biomarcadores en LCR en el centro de referencia (CITA-Alzheimer Fundazioa). Se aplicaron por consenso los criterios diagnósticos vigentes (NIA-AA) para deterioro cognitivo ligero.

Resultados: 277 personas completaron la fase de diagnóstico (94 con cribado positivo y 183 con cribado negativo). Según los análisis preliminares la prevalencia de deterioro cognitivo estimada fue del 16,6%; de los cuales el 62,5% de ellos muestran biomarcadores positivos de enfermedad de Alzheimer. La distribución de los índices de riesgo CAIDE fue: 0-5 (riesgo 1%) (15,4%); 6-7 (riesgo 1,9%) (33,3%); 8-9 (riesgo 4,2%) (29,9%); 10-11 (riesgo 7,4%) (18,6%); 12-15 (riesgo 16,4%) (2,8%).

Conclusión: La prevalencia de DCL en nuestro entorno es similar a la reportada en otros estudios. Más de la mitad de los casos se clasificarían como enfermedad de Alzheimer prodrómica. El 21,2% de las personas mayores de 60 años se encuentran en una situación de mayor riesgo de demencias.

TRASTORNO DEL DESARROLLO DE LA COGNICIÓN ESPACIAL EXOCÉNTRICA Y EGOCÉNTRICA EN PACIENTE DE 14 AÑOS DE EDAD DEBIDO A LESIÓN AL TERCER DÍA DE VIDA

Duque San Juan, P.; Castellano Guerrero, A.M.; Machuca Martín, A.; Muñoz Caballero, R.; Olivares Cifuentes, V.

Servicio de Neuropsicología. Instituto de Neurorrehabilitación INEURO®

Objetivos: Describir un caso único de Trastorno del Desarrollo de la Cognición Espacial exocéntrica y egocéntrica, grado grave, en paciente con lesión perinatal.

Material y métodos: Varón de 14 años, nacido en 2003 pretérmino (31 semanas, peso 1990 gramos) en gestación gemelar, con un Apgar de 4,6,8. Tres días después de su nacimiento, presentó asfixia perinatal moderada, atelectasia, hemorragia intraventricular y parenquimatosa, hidrocefalia posthemorrágica y miocardiopatía hipertrófica. A la edad de 14 años, el paciente no había sido evaluado cognitivamente. Con el objetivo de evaluar los déficits cognitivos, se le administró las siguientes pruebas: Test de Orientación de Líneas de Benton (TOLB), Memoria visual abstracta del TOMAL, Test de Percepción visual, Torre de Londres (TOLx) y Praxias. Así como, las pruebas de EEG y RM craneal.

Resultados: Las puntuaciones obtenidas en las pruebas se describen a continuación. TOLB: PD=14; TOMAL: PD=5 PC<1; TDP Parte C: PD=18 PC > 1; TDP Parte D: PD=16 PC > 1; TOLx: PD=8 PT 132. Los resultados obtenidos en los EEG tanto en el de inicio como en los de control, muestran frecuentes anomalías epileptiformes en ambas regiones parietotemporales. En la RM craneal (14 años), se observó una atrofia de lóbulo frontal derecho, cuerpo calloso prácticamente inexistente; dilatación de cuernos de ventrículos temporales, en zonas hipocampales y afectación cingulada generalizada.

Conclusión: Este caso ilustra cómo lesiones tempranas afectan al no desarrollo de funciones cognitivas focales, en este caso cognición espacial exocéntrica y egocéntrica, y las implicaciones para su funcionalidad y actividad.

ANÁLISIS DE MOVIMIENTO OCULAR EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: PARÁMETROS PARA EL DIAGNÓSTICO Y FENOTIPADO CLÍNICO

Aracil Bolaños, I. [1]; Lage, C. [2]; Kazimierczak, M. [2]; Hernández, E. [3]; Gomez Martin, S. [4]; Lozano, P. [3]; Destarac, M.A. [3]; Acebrón, R. [3]; Gómez Andrés, D. [5]; Pulido Valdeoliva, I. [6]; Sánchez Juan, P. [2]; Pagonabarraga Mora, J. [1]; Garcia Cena, C.E. [4]; Kulisevsky Bojarski, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. AURA Innovative Robotics SL.; 4. Centro de Automática y Robótica UPM-CSIC. ETSIDI-Universidad Politécnica de Madrid; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Las enfermedades neurodegenerativas, como la Enfermedad de Parkinson (EP), producen una afectación característica de los movimientos oculares. Los dispositivos de análisis del movimiento ocular (AMO) pueden contribuir a una detección precoz de estas alteraciones. Los avances en captura y análisis del movimiento ocular permiten una mayor precisión de estas evaluaciones, más allá de los parámetros clásicos.

Material y métodos: Evaluación de 14 pacientes con EP y 21 controles mediante tecnología OSCANN para AMO. Evaluación de 23 parámetros en paradigmas de movimiento ocular: sacadas visuales, guiadas por memoria, antisácadas, seguimiento sinusoidal, fijación... Comparación de medias mediante prueba T de Student. Análisis mediante aprendizaje automático (random forests).

Resultados: Se obtuvieron diferencias significativas entre grupos para latencia de sacada horizontal, latencia de la sacada de memoria, tasa de errores en antisácada, latencia en seguimiento lento… en línea con lo descrito en la literatura. En el análisis avanzado se describe un modelo de enfermedad utilizando aprendizaje automático que consiguen una clasificación con Área Bajo la Curva de 95%. Este modelo discrimina al paciente respecto al control y le sitúa con detalle respecto a la media de su enfermedad, permitiendo apreciar desviaciones que podrían ser útiles en el diagnóstico diferencial.

Conclusión: OSCANN es una tecnología de AMO avanzado que obtienen resultados similares a los descritos a la literatura para la EP. Aporta la posibilidad de diagnóstico integrando aproximaciones de aprendizaje automático y, en el futuro, se convertirá en una herramienta de fenotipado profundo de pacientes integrable en el diagnóstico diferencial.

Neurología General II

ESTUDIO "BRAINSTORMING": EL FACTOR METEOROLÓGICO EN LA AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA

Villacieros Álvarez, J.; Quintas Gutiérrez, S.; Trillo Senín, S.; Dotor García-Soto, J.; Zapata Wainberg, G.; Gilo Arrojo, F.; Martínez Vicente, L.; Ramos Martín, C.; Díaz Pérez, C.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Diversas teorías fisiopatológicas se han postulado para la amnesia global transitoria (AGT), existiendo aún controversia en torno a ello. Nos proponemos analizar la posible influencia de factores meteorológicos en su incidencia.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes con AGT valorados en servicio de Urgencias por Neurología de Enero-2011 a Mayo-2016. Comparamos diversas variables meteorológicas de los días con AGT y los días inmediatamente anteriores al episodio con respecto al resto de días del periodo analizado. Recogimos también variables demográficas y clínicas de los pacientes.

Resultados: N=83. Edad media: 68 (49-85). Mujeres 63,9%. HTA 48,2%, DM 4,8%, DLP 45,8%, tabaquismo 7,7%. 21,7% presentaban antecedente de trastorno ansioso-depresivo, 8,4% migraña, 1,2% epilepsia, 18,1% AGT previa. Desencadenantes: estrés emocional 23,2%, Valsalva 13,4%. 10,8% asoció síntomas vegetativos, 27,7% cefalea. Duración media: 5,3h (0,3-12). La mayor incidencia fue en mayo (16,9%), la menor en junio (2,4%). Seguimiento 2 años: 5,4% recurrencias. Obtuvimos diferencias significativas en las siguientes variables meteorológicas: precipitación total (PT) 07:00-13:00h ($p=0,003$) comparando días sin AGT con días con AGT; PT 13:00-18:00h ($p<0,05$) y presión atmosférica (PAT) máxima ($p<0,05$) comparando con el día previo al día de la AGT; PT 24h ($p<0,001$), temperatura mínima ($p<0,05$), PAT media, máxima y mínima ($p<0,05$) comparando con dos días previos.

Conclusión: Nuestro estudio apoya la hipótesis de la influencia de factores meteorológicos en la incidencia de la AGT, sobre todo en los dos días previos al episodio. Son necesarios más estudios para confirmar esta asociación, así como la posible influencia de otras variables meteorológicas.

ANÁLISIS DE LAS COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LOS TRASPLANTES DE ÓRGANOS SÓLIDOS EN CENTRO DE REFERENCIA

Muñoz Delgado, L.; Palomino García, A.; Hernández Ramos, F.; Muñoz Gamero, R.; Baena Palomino, P.; Ainz Gómez, L.; Vélez Gómez, B.; Millán Vázquez, M.; Medina Rodríguez, M.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Los trasplantes de órgano sólido (TOS), el perfeccionamiento de los cuidados de acondicionamiento y periprocedimentales de los mismos han permitido aumentar la supervivencia y extender las indicaciones; sin embargo, las complicaciones neurológicas (CN) constituyen una causa significativa de morbimortalidad. Realizamos descripción de la incidencia de CN en TOS y análisis de sus causas generales y órgano-específicas.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 176 pacientes trasplantados de riñón (TR)(63%), hígado (TH)(30%) y corazón (TC)(7.3%) durante 2016 y las CN acaecidas entre Enero-2017 y Enero -2018 en un hospital de tercer nivel.

Resultados: Muestra constituida por 69% hombres de edad media 51 años. Estancia media hospitalaria postoperatoria 20 días (rango 5-100). Se registraron 25 CN en 23 pacientes (14%). 11% en TR, 41.6% por trastornos neuropsiquiátricos, 60% relacionados con inmunoterapia, seguidos por ictus isquémicos, cefalea y encefalopatía. 17% en TH, 50% por neuropatía del paciente encamado, seguidas por ictus, infecciones, convulsiones y encefalopatía. 31% en TC, constituidas por cefalea e infecciones. Ninguna de las CN fue causa de mortalidad.

Conclusión: La incidencia de CN en nuestra muestra fue inferior a la descrita en la literatura, incluidas las complicaciones inherentes al TOS no descritas en la mayoría de series publicadas como son los trastornos neuropsiquiátricos y la neuropatía del paciente encamado probablemente por prolongación de estancia hospitalaria. Destacar la ausencia de complicaciones mortales o graves como PRES, mielinolisis central pontina o infecciones del SNC. Postulamos la importancia del manejo estricto pre y post trasplante por equipos multidisciplinares médico-quirúrgicos como medida para reducir la morbimortalidad en esta población.

ESTUDIO DESCRIPTIVO SOBRE COLOCACIÓN DE GEP EN PACIENTES CON ELA EN CAUS ENTRE LOS AÑOS 2007-2017

Álvarez Álvarez, M.; Martínez Peralta, S.; Sierra Gómez, A.; López Agudelo, O.; Calabria Gallego, M.D.; Murillo Hernández, A.D.; Domínguez Diez, F.J.; González Terriza, F.J.; Rodríguez López, P.; López Mesonero, L.; López Albuquerque, T.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: El objetivo principal es la caracterización clínica de los pacientes diagnosticados de Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) a los que se les tuvo que indicar la colocación de Gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) en el periodo comprendido entre el 2007-2017 en Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (CAUS) y encontrar posibles factores pronósticos asociados.

Material y métodos: Estudio descriptivo de casos clínicos.

Resultados: Durante el periodo de 2007 a 2017 se evaluaron un total 139 casos de ELA, de los cuales en 29 ocasiones se planteó la colocación de PEG. De esos 29 en 2 ocasiones no se llevó a cabo, en 1 ocasión por negativa del paciente y en otra por empeoramiento clínico. Del total de 27 GEP, 4se colocaron por radiología intervencionista y 23 por endoscopia. En todas se empleó sedación. Los principales motivos de colocación fueron: 9 por pérdida de peso >20%, 8 por disminución de CVF<50%, y en 10ocasiones por disfagia severa. Entre las complicaciones inmediatas (primeras 24h): 1 desaturación brusca, 1 infección de la ostomía y 1 dolor abdominal. Entre las complicaciones

tardías (1º mes): 1neumonía, 1isquemia intestinal, 1celulitis y 1por mal control de secreciones. La principal causa de fallecimiento fue la insuficiencia respiratoria. De los 27pacientes con PEG han fallecido 21, siendo el tiempo la mediana desde la colocación de GEP hasta éxitus de 7,32 meses. Se evaluaron parámetros analíticos como albúmina o factores nutricionales que no demostraron significación estadística como factores pronósticos.

Conclusión: La GEP es un procedimiento eficaz y relativamente seguro para la nutrición enteral en los pacientes con ELA

STROKE MIMICS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Hernández García, M.J.; Padilla León, D.; Villar Martínez, M.D.; González Fernández, T.; González Toledo, G.R.; Hernández Javier, C.; Carrillo Padilla, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: El término "Stroke Mimics" (SM o imitadores del ictus) hace referencia a enfermedades que se presentan simulando los síntomas del ictus isquémico. Analizamos la incidencia y características de los SM en nuestra unidad de hospitalización.

Material y métodos: Se revisó de manera retrospectiva el registro de pacientes ingresados en planta de hospitalización de neurología con sospecha clínica de ictus isquémico agudo entre el 01/05/17 y el 30/04/18.

Resultados: 312 pacientes ingresaron por sospecha de un evento isquémico agudo, 47 (15%) fueron diagnosticados de isquemia cerebral transitoria y 52 (16.6%) recibieron un diagnóstico alternativo al alta. La media de edad fue menor (59 vs 68) con un ligero predominio masculino (55.8% vs 48%). La puntuación NIHSS al ingreso resultó inferior [2 (0-16)] que en los pacientes con diagnóstico de ictus [6 (0-32)]. Los diagnósticos más frecuentes fueron: epilepsia 17.3% (9/52), espectro de migraña 9.6% (5/52) y proceso expansivo intracraneal 7.7% (4/52). Hasta en un 27% (14/52) no se encontró causa orgánica de la clínica.

Conclusión: Los SM constituyen un desafío diagnóstico, siendo muchas veces indistinguibles clínicamente de los eventos isquémicos agudos. Es preciso realizar un estudio etiológico exhaustivo en estos pacientes dadas las implicaciones terapeuticas y pronósticas de estos imitadores. Pese a nuestra pequeño tamaño muestral, los resultados obtenidos en nuestros pacientes siguen la misma tendencia a otras series publicadas.

SÍNDROME DE ESCAPE VIRAL Y ENCEFALITIS AUTOINMUNE ANTI-NMDA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Anguizola Tamayo, D.; García-Monco Carra, J.C.; Gómez Beldarrain, M.Á.; Ruisánchez Nieva, A.; Arranz Martínez, J.J.; Pardina Vilella, L.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: Describir 2 pacientes VIH + con adecuado control que desarrollaron un síndrome de escape viral y en uno de ellos además una encefalitis autoinmune.

Material y métodos: Paciente 1: Varón de 58 años con ataxia progresiva y hemianopsia de 2 meses. RMN: extensa leucopatía asimétrica sin captación ni restricción. Viremia: 3290/mL. Paciente 2: Mujer de 48 años con cuadro psicótico de mes y medio que progresa a catatonía. RMN: lesión témporo-mesial izquierda sin captación ni restricción. Viremia de 60/mL y en LCR de 45600/mL. Previo a su presentación, ambos pacientes fueron tratados con tratamiento erradicador del VHC que requirió una disminución significativa de los anti-retrovirales.

Resultados: Paciente 1: se intensifica el tratamiento anti-retroviral junto con corticoides IV; viremia de 129/mL y en LCR de 332/mL. Mejoría progresiva, aunque incompleta. Paciente 2: evolución de catatonía a estupor y coma sin mejoría alguna a pesar de intensificar los antiretrovirales y bolos de corticoides IV, hasta que se inicia tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas obteniéndose una mejoría espectacular. Se detectan anticuerpos anti-NMDA en LCR.

Conclusión: La presencia de una viremia por encima de 2000/mL en LCR y por debajo de 500 en plasma confirma la presencia de un síndrome de escape viral definitivo en el segundo caso. El primero mostró una carga viral superior en LCR respecto a plasma. El síndrome de escape viral se relaciona con el descenso del tratamiento anti-retroviral, situación común al utilizar las nuevas terapias anti-VHC en concomitancia con anti-retrovirales. La encefalitis anti-NMDA ha de considerarse en los casos de síndrome de escape viral refractarios.

IDENTIFICACIÓN DE MODELOS PREDICTIVOS DEL CAMBIO EN LA CALIDAD DE VIDA, MORTALIDAD Y REINGRESOS TRAS UN ICTUS ISQUÉMICO

Arranz Martínez, J.J. [1]; Anguizola Tamayo, D. [1]; Vidorreta Ballesteros, L. [1]; Pinedo Brochado, A. [1]; Gomez Beldarrain, M.A. [1]; Legarreta Olabarrieta, M.J. [1]; García-Moncó Carra, J.C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Tras un año del primer evento isquémico cerebral, los objetivos son identificar los predictores de los cambios en la calidad de vida (CV) empleando escalas específicas, e identificar los factores pronósticos de reingreso, recurrencia y mortalidad por separado.

Material y métodos: Estudio prospectivo de cohortes. Las variables sociodemográficas y clínicas serán recogidas de la historia clínica al alta hospitalaria. Las variables de resultado se recogerán mediante entrevistas personales y revisión de la historia clínica.

Resultados: Por el momento únicamente disponemos de datos descriptivos; contamos con una N de 122 pacientes, siendo la mayoría personas independientes previo al ictus (89,34%) pasando a un grado de dependencia mayor el 35,24% de ellas. El factor de riesgo más asociado al ictus fue la HTA (64,75%) seguido de la dislipemia (40,98%). Un 16% de ellos tenía antecedentes de ACxFA paroxística/crónica. No hubo diferencias significativas en la incidencia de los subtipos de ictus aterotrombótico (25,41%), cardioembólico (29,51%) o lacunar (29,51%). Los días de estancia hospitalaria fueron <7 en el 85,25% de los casos, precisando ingreso en la unidad de ictus el

62,3% de los pacientes. Al 16,39% se les realizó fibrinolisis. Durante el ingreso fallecieron el 2,46% de los pacientes, a los 3 meses el 3,36% y al año de seguimiento había fallecido el 8%. Recurrieron a los 3 meses el 3,36% y reingresaron el 11,76%.

Conclusión: Nos encontramos en el momento actual en proceso análisis de datos, a la espera de incluir los datos cualitativos. Para el momento del congreso estarán disponibles.

POLINEUROPATÍA PARAPROTEINÉMICA POR ANTICUERPOS ANTI-MAG

Méndez Burgos, A.; Borrega Canelo, L.; Rosón González, M.; Pire García, P.; Barón Rubio, M.; Martín Llorente, M.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: La polineuropatía paraproteinémica por Ac. antiMAG (PPMAG) es una patología relacionada con la gammapatía monoclonal IgM de significado incierto (MGUS-IgM). En los últimos años el empleo del Rituximab ha cambiado las perspectivas de tratamiento.

Material y métodos: Presentamos una serie de cinco casos y revisión de la literatura.

Resultados: Los casos 1, 2, 4 y 5 debutaron con parestesias en miembros y el caso 3 con inestabilidad. El retraso diagnóstico fue de meses en los casos 1 y 5, y de años en el resto. El caso 5 no se trató por presentar síntomas leves; el 4 fue inicialmente diagnosticado de CIDP y administrados ciclos de IGs, con mejoría transitoria (semanas); los casos 1-4 recibieron Rituximab, presentando mejoría en estabilidad y agilidad motora que se mantuvo varios meses. Se produjo empeoramiento significativo posterior en los casos 2 y 3, haciendo necesarios nuevos ciclos de tratamiento, rechazados por control con tratamiento sintomático.

Conclusión: La PPMAG cursa con importante alteración sensitiva, inestabilidad y sólo a veces alteración motora. Nuestra serie demuestra la gran variabilidad clínica y evolutiva. Tras el diagnóstico hay dos actitudes: tratamiento sintomático, o inmunosupresión si progresión o afectación significativa incapacitante. Responde poco a inmunoterapias clásicas (IGs, plasmaféresis, inmunosupresión). Recientemente el Rituximab ha presentado resultados prometedores sobre todo a nivel de inestabilidad y calidad de vida. En base a una diana terapéutica similar están surgiendo nuevas terapias biológicas (como ocrelizumab u ofatumumab), por lo que en el futuro es probable que cambie mucho el escenario terapéutico.

NIVEL DE CONOCIMIENTO DEL CONCEPTO DE MODIFICACIÓN DE LA CAPACIDAD CIVIL EN LA DEMENCIA EN POBLACIÓN GENERAL, CUIDADORES, PROFESIONALES SANITARIOS Y ESTUDIANTES DE MEDICINA

Piñol Ripoll, G.; Lacrampe Chávez, R.; Pérez Pérez, R.M.; Carnes, A.; Dakterzada, F.

Servicio de Neurología. Hospital Santa María

Objetivos: Comprobar el grado de conocimiento sobre la modificación de la capacidad civil en el entorno de pacientes con demencia.

Material y métodos: Se diseñó un cuestionario inicial con 30 preguntas abiertas a cuidadores de pacientes con demencia hasta que se saturaron las respuestas. Con estas respuestas se elaboró un cuestionario tipo test que constaba de 20 preguntas con distintas opciones. La población de estudio incluyó cuidadores de pacientes, estudiantes del grado de medicina (3º,5º y 6º curso), profesionales sanitarios de atención primaria (médicos y trabajo social) y población general.

Resultados: Se incluyeron 401 sujetos, 100 cuidadores informales (24.9%), 128 estudiantes (31.9%), 58 profesionales sanitarios (14.0%) y 117 (29.2%) sujetos de la población general. El 66.1% (265) fueron mujeres con una edad media de 43.2±0.9 años. La puntuación media de la encuesta fue de 7.7±0.9. Por subgrupos, encontramos que en los cuidadores fue de 7.5±0.18, en la población general de 6.9±0.16, en los estudiantes 8.4±0.17, y en los profesionales sanitarios fue de 8.7±0.20 (p=0.000). Entre los profesionales o profesionales en formación observamos un mayor conocimiento por parte de los médicos y trabajadores sociales en activo sobre los que están en proceso de formación (p=0.00). Entre los estudiantes, no encontramos diferencias entre aquellos que realizan tercer curso y aquellos de quinto y sexto curso (p=0.84).

Conclusión: A pesar que tanto profesionales sanitarios como en formación tienen una base más sólida sobre la modificación de la capacidad civil en pacientes con demencia existe importante margen de mejoría especialmente en el ámbito de los cuidadores.

SÍNDROME DE OPSOCLONO-MIOCLONO SECUNDARIO A INTOXICACIÓN POR DULOXETINA

Trigo López, J. [1]; Martinez- Pías, E. [1]; Navarrete Pérez, J.J. [1]; Chavarría-Miranda, A. [1]; Talavera De la Esperanza, B. [1]; Blanco García, L. [1]; Juanatey García, A. [1]; Zapico Aldea, G. [2]; Campos Blanco, D. [1]; Rivas Fernández, C.L. [1]; Pedraza Hueso, M.I. [1]

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

Objetivos: El síndrome de opsoclono-mioclono (SOM) es extremadamente raro, estimándose una incidencia de 1-2 casos/106habitantes-año. En adultos se ha descrito fundamentalmente asociado a síndromes paraneoplásicos y parainfecciosos, siendo la etiología metabólica o tóxica poco frecuente. Se presenta un caso de un SOM asociado a intoxicación por duloxetina.

Material y métodos: Mujer de 44 años, con antecedente de síndrome ansioso-depresivo en tratamiento con lorazepam. Trasladada al Servicio de Urgencias por un cuadro agudo de ideas delirantes y movimientos involuntarios. En la exploración presentaba taquicardia, midriasis bilateral, opsoclono, mioclonías de acción en extremidades y tronco e ideación delirante.

Resultados: De forma urgente se realizó analítica, sistemático de orina, RM cerebral y estudio bioquímico de líquido cefalorraquídeo que no mostraron alteraciones, los tóxicos en orina fueron positivos para benzodiacepinas. Durante el ingreso se solicitaron anticuerpos

onconeuronales y antineuroronales, estudio serológico e inmunológico que fueron negativos. Se realizó TC toraco-abdomino-pélvico y mamografía que no mostraron lesiones tumorales. De forma empírica, al ingreso, se inició tratamiento con metilprednisolona 1 gr durante 5 días. Al quinto día, la paciente presentó una resolución completa del cuadro, al interrogar nuevamente refirió la ingesta voluntaria de 3 cajas de duloxetina el día previo al inicio de los síntomas. Se extrajeron niveles de duloxetina con resultado de 370 ng/dl (20-80).

Conclusión: En la literatura, únicamente se ha reportado un caso de SOM secundario a inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina y noradrenalina. La paciente presentaba una alteración del estado mental, síntomas neuromusculares y síntomas autonómicos en probable contexto con un síndrome serotoninérgico secundario intoxicación por duloxetina.

TOXICIDAD POR METOTREXATE IMITANDO UNA DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA

Serrano Cárdenas, K.M.; Sánchez Rodríguez, A.; Martinez Dubardie, F.; Cano Abascal, Á.; Cabero Martínez, A.; Infante Ceberio, J.; Pérez Poyato, M.S.; López Duarte, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La toxicidad por metotrexate es una rara causa de mielopatía. Nuestro objetivo es describir los hallazgos clínicos, neurofisiológicos y radiológicos de esta patología, en un paciente con leucemia linfoblástica aguda tratado con metotrexate intratecal y revisar la bibliografía publicada hasta la actualidad.

Material y métodos: Se llevó a cabo una exploración clínica, así como determinaciones analíticas, estudio neurofisiológico y resonancia magnética craneal y medular. A través de PubMed hemos revisado todos los casos publicados hasta la fecha.

Resultados: Un adolescente de 14 años diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda con recaída muy precoz aislada en SNC se encontraba en tratamiento quimioterapéutico. Tras 15 meses de la primera dosis de tratamiento intratecal con metotrexato y 5 días después de la última, presentó retención urinaria y una progresiva alteración en la marcha. Tanto la exploración como los hallazgos neurofisiológicos y de resonancia identificaron una afectación de cordones posteriores y laterales, similar a una degeneración combinada subaguda. Hemos encontrado en la literatura 8 estudios que recogen 21 casos parecidos, con un predominio femenino y edad entre 13 y 64 años. La mayoría recibió tratamiento con vitamina B12 y ácido fólico a pesar de valores normales, con discreta o nula mejoría. Tres de cuatro empeoraron tras mantenerse tratamiento intratecal. Nueve fallecieron por progresión o complicación de su enfermedad de base.

Conclusión: El metotrexate es una causa de neurotoxicidad que puede imitar una degeneración combinada subaguda tras su administración intratecal. La evolución del cuadro clínico es en general desfavorable con una pobre respuesta al tratamiento con vitaminas y corticoides.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE CRISIS MIASTÉNICAS EN UNA SERIE HOSPITALARIA ENTRE EL AÑO 2000 Y 2017

Ledesma Velázquez, J.; Cabrera Naranjo, F.H.; Mendoza Grimón, M.D.; Costa Sáez, P.; Pareja Herrero, F.J.; Martínez Sánchez, M.; Loscerales Castaños, J.B.; Pérez Hernández, P.M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Objetivos: La crisis miasténica (CM) afecta al 15-20% de los pacientes con miastenia gravis (MG) al menos una vez en la vida. Nuestro objetivo es revisar los factores demográficos, autoinmunitarios, tratamientos y pronóstico de las CM atendidas por nuestro servicio.

Material y métodos: Se ha realizado un análisis retrospectivo de pacientes con diagnóstico de MG entre los años 2000 y 2017, seleccionado pacientes que requirieron nutrición por sonda (SNG) o soporte ventilatorio invasivo (VMI), MG tipo IV o tipo V respectivamente.

Resultados: Se registraron 15 CM (66% tipo V) en un total de 12 pacientes (75% MG generalizadas al inicio), 50% mujeres, con edad media en la primera crisis de 68 años. La CM fue la forma de presentación en 3 pacientes (25%). El tiempo medio de progresión de la enfermedad hasta la primera CM en el resto de pacientes fue de 43 meses y el factor desencadenante más frecuentemente detectado fue la patología infecciosa (20%). Antes de la CM el 46% estaban en tratamiento con glucocorticoides y piridostigmina. Todos los pacientes fueron tratados con inmunoglobulinas, siendo necesario administrarlas por segunda vez en dos CM. El tiempo medio hasta retirar la SNG fue 25 días (1-91) y para la VMI 11 días (1-52). Al mes del ingreso el 83% de las CM recuperaron su situación basal. Dos pacientes fallecieron (16.6%).

Conclusión: La CM asocia una morbilidad y una mortalidad elevada. Se debe mantener un índice de sospecha elevado, sobre todo en pacientes miasténicos mayores de 70 años que presenten un empeoramiento clínico junto a patología infecciosa.

DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN DE NEUROCISTICERCOSIS EN 4 MIEMBROS DE UNA MISMA FAMÍLIA

González Menacho, J. [1]; Vives Masdeu, G. [1]; Pellejà Carnasa, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Sant Pau i Santa Tecla

Objetivos: La neurocisticercosis se presenta en las últimas décadas con mayor frecuencia en nuestro país. Los pacientes pueden presentarse con crisis, cefalea o síntomas focales. Presentamos la experiencia de 4 hermanos de una misma famuia naturales de Bolivia que se presentaron con diferentes formas clínicas, distribución anatómica y estadío de infección.

Material y métodos: Caso 1. Mujer 21 años, antecedente crisis parciales hemicorporales y crisis de desconexión del medio, mal control terapéutico (Oxcarbacepina). Caso 2. Hombre 38 años. Crisis tónico-clónica generalizada con agresividad posterior 2 meses después de caso 1. Caso 3. Hombre 27 años. Desorientación, alucinaciones visuales-auditivas, conducta incoherente, sin crisis claras; diagnosticado de neurocisticercosis simultáneamente a pacienes 1 y 2, abandonó albendazol por dificultades económicas. Caso 4. Mujer 30 años. Consulta por miedo a tener neurocisticercosis.

Resultados: Caso 1. TAC cerebral normal. RMN cerebral incontables imágenes supra e infratentoriales de quistes con realce periférico y central compatibles con cisticercosis activa. Tratamiento: dexametasona + albendazol, quedan crisis ocasionales como secuela; tratamiento con oxcarbacepina. Caso 2. RMN cerebral lesión única intraaxial frontal derecha, captación de contraste compatible con cisticercosis. Tratamiento: Albendazol + dexametasona, queda asintomático inmediatamente. Caso 3. RMN múltiples quistes compatibles con cisticercosis en ventrículo derecho, lóbulo temporal izquierdo, cisternas peritronculares y lóbulo parietal derecho. Hidrocefalia asociada. No se aconsejó tratamiento antibiótico. Caso 4. TAC craneal calcificaciones intracraneales, RMN normal.

Conclusión: Los 4 hermanos se presentaron con neurocisticercosis pasada (caso 4), activa los otros 3, 2 de ellos parenquimatosa y el caso 3 con forma racemosa de la enfermedad, que obligaron a enfoques terapéuticos diferentes.

ANÁLISIS DE 10 AÑOS DE RECLAMACIONES, SUGERENCIAS Y FELICITACIONES EN UN SERVICIO DE NEUROLOGÍA

Miralles Martínez, A. [1]; Duro Perales, R. [2]; Abenza Abildua, M.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Atención al Paciente. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: La calidad percibida manifestada por lo usuarios de un servicio sanitario en los servicios de atención al paciente (SAP) constituyen una herramienta fundamental para la gestión. Su análisis permite la aplicación de medidas para modificar los procesos asistenciales encaminadas a la mejora continua de la calidad. Nos proponemos analizar las reclamaciones, sugerencias y felicitaciones (RSF) recibidas en el Servicio de Neurología, frecuencia, motivo, tiempo de respuesta y características de los usuarios.

Material y métodos: Análisis retrospectivo y descriptivo de las RSF recogidas en el SAP dirigidas al Servicio de Neurología, durante 10 años (Marzo 2008–Febrero 2018).

Resultados: Durante el periodo analizado hubo 3311 hospitalizaciones, 140358 consultas y 28002 exploraciones complementarias. Se recibieron 343 RSF, de ellas 178 fueron gestionadas directamente por el Servicio (52%). Hubo 151 reclamaciones y 27 felicitaciones. En el ámbito de consultas se recibieron 100 reclamaciones (63,5%; 0,7pmp), 24 en hospitalización (21,3%; 7.2pmp), 22 en exploraciones complementarias (12,3%; 0,8pmp) y 5 en urgencias (3%). El 58% eran mujeres. Edad media 60,2 años. El 53% se cumplimentaron por familiares. Los motivos de reclamación más frecuentes fueron: disconformidad con la asistencia (29,8%) y demora en consulta de resultados (13,9%). El 31,5% estaban dirigidas a algún facultativo. El 82% se contestaron en plazo <30 días.

Conclusión: El número de reclamaciones recibidas en el Servicio fue muy reducido (0,88pmp). El SAP soluciona directamente gran parte de las RSF. El análisis de las reclamaciones permite dirigir acciones para mejorar el funcionamiento mediante la gestión de agendas y lista de espera, y la gestión del personal.

Neurología General III

ELTROMBOPAG COMO FACTOR CAUSAL DE TROMBOSIS VENOSA E ICTUS, REVISIÓN DE 3 CASOS

Pire García, P. [1]; Sobrino García, P. [1]; Gonzales Gonzales, B.S. [1]; Méndez Burgos, A. [1]; Martínez López, E. [1]; Novillo López, M.E. [1]; Villa López, M. [2]; Barón Rubio, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 2. Department of Neurobiology, Care Sciences and Society. Karolinska Institutet

Objetivos: Descripción de 3 casos clínicos de pacientes en tratamiento con ELTROMBOPAG por enfermedades hematológicas que presentan complicaciones isquémicas a nivel cerebral.

Material y métodos: Descripción retrospectiva de 3 casos clínicos.

Resultados: 1-Mujer 63 años. En tratamiento con eltrombopag por púrpura trombocitopénica inmune (PTI). Cuadro brusco de afasia mixta y hemianopsia derecha acompañado de cefalea. En RNM craneal infarto venoso hemorrágico temporal izquierdo secundario a trombosis de senos transverso y sigmoideo izquierdos. 2-Mujer 61 años con PTI tratada con Eltrombopag. Infarto venoso temporooccipital derecho secundario a trombosis de seno longitudinal superior, recto y ambos senos transversos y vena de galeno. 3- Mujer 69 años, leucemia linfática crónica y trombopenia tratada con Eltrombopag. Síndrome de alarma capsular izquierdo con varios episodios en 48 horas de hemiplejia izquierda. Se pauta bomba de heparina y se suspende el fármaco, con reintroducción del mismo por plaquetopenia importante. En RNM craneal infarto en territorio de arterias lenticuloestriadas laterales derechas

Conclusión: Eltrombopag es un fármaco agonista del receptor de trombopoyetina. Están descritos eventos trombóticos venosos y arteriales a múltiples niveles incluidos el cerebral como efectos secundarios. Las trombosis venosas cerebrales son las complicaciones más frecuentes, que precisan de tratamiento anticoagulante, lo cual, en presencia de plaquetopenia puede suponer un escenario clínico desafiante. Los pacientes tratados con eltrombopag, presentan riesgo de eventos isquémicos arteriales y venosos a nivel cerebral, por lo que supone un reto a nivel terapéutico, con riesgo de complicaciones a nivel sistémico y cerebral; de ahí la importancia del diagnóstico precoz y tratamiento multidisciplinar del paciente.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE: SERIE DE CASOS DE UN HOSPITAL TERCIARIO (2006-2018)

Moreno Estébanez, A.; Mendibe Bilbao, M.D.M.; Boyero Durán, S.; Bárcena Llona, J.E.; González-Pinto González, T.; Campos Rodríguez, I.; Agirre Beitia, G.; Rodríguez-Antigüedad Zarrantz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Revisión descriptiva de los casos de encefalitis autoinmune diagnosticados entre 2006 y 2018 en un hospital terciario.

Análisis de los procesos diagnóstico-terapéuticos en la práctica clínica diaria.

Material y métodos: Describimos la cohorte de casos con diagnóstico de encefalitis autoinmune de nuestro hospital (2006-2018) y analizamos de forma retrospectiva epidemiología, clínica, exploraciones complementarias, tratamiento, evolución y concordancia con los criterios diagnósticos propuestos en 2016. Se incluyen encefalitis autoinmunes, paraneoplásicas y encefalitis de Hashimoto. Se excluyen encefalomielitis aguda diseminada y síndromes paraneoplásicos sin clínica encefalítica y/o síntomas psiquiátricos.

Resultados: Se reúnen 20 casos (12 mujeres, 8 hombres, edad media de 62 años), 6 con anticuerpos antisuperficie neuronal/antiproteínas sinápticas (1 GABA-B, 2 NMDA, 1 NMDA-GABA-B, 1 Caspr2, 1 IgLON5), 1 con anticuerpos onconeuronales (antiHu), 8 con anticuerpos negativos y 6 encefalitis de Hashimoto con anticuerpos antiTPO. En 7 casos existía un tumor subyacente. La RM cerebral mostró alteraciones en 7 pacientes, el EEG en 17 y el LCR en 12. Se demuestra concordancia con los criterios diagnósticos propuestos (2016), excepto en casos aislados con anticuerpos negativos.

Conclusión: La encefalitis autoinmune supone un reto diagnóstico-terapéutico. En los últimos 10 años se han descrito gran número de autoanticuerpos asociados a síndromes neurológicos y psiquiátricos previamente considerados idiopáticos y se han definido criterios diagnósticos. A pesar de ello, puede ser necesario instaurar tratamiento inmunosupresor en condiciones de incertidumbre y la evidencia de las guías terapéuticas disponibles es la recomendación de expertos. Son necesarios trabajos colaborativos interhospitalarios para seguir avanzando en la descripción fisiopatológica, sindrómica y terapéutica de las encefalitis autoinmunes.

PLIEGUE DIAGONAL DEL LÓBULO DE LA OREJA Y ENFERMEDAD VASCULAR: ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA

Rodríguez López, C. [1]; Madroñero Mariscal, R. [2]; Garzo Caldas, N. [1]; Panadés Oliveira, L. [1]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Villarejo Galende, A. [1]; López de Sa Areses, E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Rehabilitación. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 3. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: El pliegue diagonal bilateral del lóbulo de la oreja (PDL) es un signo externo de aterosclerosis, siendo un marcador de riesgo que se asocia a enfermedad cardiovascular y cerebrovascular. Se pretende estudiar su potencialidad como factor pronóstico.

Material y métodos: Estudio prospectivo a 4 años de una cohorte de 1000 sujetos ingresados en un hospital terciario entre marzo y junio de 2014 a los que se les se les fotografió ambas orejas para determinar la existencia del PDL de forma ciega a sus condiciones médicas. Mediante la revisión de historias clínicas se ha recogido la mortalidad y los nuevos eventos de interés (cardiopatía isquémica, ictus isquémico, accidentes isquémicos transitorios [AIT] o arteriopatía periférica) y se ha correlacionado con la presencia de PDL. Los datos se analizaron mediante un modelo de regresión de Cox multivariado con el paquete estadístico SPSS 24.00.

Resultados: Un 57% fueron varones y la media de edad al inicio del seguimiento fue de 67,5±16,5 años. Durante el seguimiento, 47 pacientes presentaron infarto de miocardio o revascularización coronaria, 50 ictus isquémico o AIT y 30 oclusión arterial periférica o revascularización. Un 29% de la cohorte falleció, con un total de 28 muertes debidas a los eventos de interés descritos. El PDL se asoció a un mayor riesgo de muerte secundaria a eventos de interés tras ajustar por edad, género, factores de riesgo vascular, fibrilación auricular y enfermedad oncológica (HR 2,21, IC 95% 1.02-4.78, p 0.044).

Conclusión: El PDL es un signo fácilmente identificable y constituye un factor pronóstico independiente en la enfermedad aterosclerótica.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS PACIENTES ADULTOS DEL COMITÉ DE ESCLEROSIS TUBEROSA DE NUESTRO HOSPITAL QUE SEGUIMOS EN NEUROLOGÍA

Rosselló Vadell, M.M. [1]; Ferrer Juan, G. [1]; Rosell Andreo, J. [2]; Salinas Sanz, J.A. [3]; Martín Santiago, A. [4]; Miravet Fuster, E. [3]; Uriol Rivera, M.G. [5]; Pons Rodríguez, M. [6]; Lumbreras Fernández, J. [3]; Rodrigo Jiménez, M.D. [3]; Tubau Vidaña, V. [7]; Roldán Busto, J. [8]; Montáñez Campos, F.J. [9]; Barceló Artigues, M.I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Genética. Hospital Universitari Son Espases; 3. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Son Espases; 4. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Son Espases; 5. Servicio de Nefrología. Hospital Universitari Son Espases; 6. Servicio de Pediatría. Fundación Hospital Manacor; 7. Servicio de Urología. Hospital Universitari Son Espases; 8. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases; 9. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: El complejo esclerosis tuberosa (CET) es una enfermedad genética con afectación multisistémica. El objetivo es dar a conocer el perfil clínico de nuestros pacientes con CET.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de una serie de 20 pacientes con CET que seguimos en neurología de nuestro hospital. Analizamos las características demográficas, la edad del diagnóstico, los síntomas más frecuentes, las pruebas diagnósticas y el tratamiento.

Resultados: Hemos analizado un total de 20 pacientes (55% varones y 45% mujeres), edad comprendida entre los 19-68 años. Un 80% diagnosticados en edad pediátrica. En el 65% el síntoma inicial fueron crisis epilépticas (38% síndrome de West). La afectación clínica más frecuente es la dermatológica (85%) seguida de la epiléptica (80%; 44% refractaria en el momento actual); y la renal (60%; 75% angiomiolipomas; 2 de ellos tratados con everolimus). De los epilépticos el 37% está en monoterapia con 1 FAE; el 12% con 2 FAEs; el 19% con 3 FAEs; el 12% con 4 FAEs y el 6% con 5 FAEs. Los más utilizados son carbamazepina y lacosamida. Hemos implantado 1 ENV. El 95% disponen de RMN: el 90% presentan nódulos subependimarios, el 84% hamartomas, y SEGA en el 20% (uno intervenido y otro en lista de espera quirúrgica).

Conclusión: La manifestación neurológica más frecuente es la epilepsia. En nuestra serie es refractaria en el 44 %. Dada la alta complejidad de esta patología y su afectación multisistémica la mejor manera de atender a estos pacientes es a través de un abordaje multidisciplinar creando un comité de CET.

NEUROPATÍA DEL HIPOGLOSO: RETO DIAGNÓSTICO EN UNA SERIE DE 7 CASOS

Tellechea Aramburo, P.; Marta Enguita, J.; Ostolaza Ibáñez, A.; Soriano Hernández, G.; Ayuso Blanco, T.; Jericó Pascual, I.; Martínez Martínez, L.; Erro Aguirre, E.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos: Las neuropatías del nervio hipogloso aisladas o en combinación con otros pares craneales son infrecuentes. Presentamos una serie de 7 pacientes con neuropatía del hipogloso de diferentes etiologías poco habituales.

Material y métodos: Revisión de siete casos atendidos en nuestro centro con parálisis de nervio hipogloso (como motivo de consulta o hallazgo en la exploración).

Resultados: Nuestra serie de pacientes consta de cinco hombres y dos mujeres, entre 18 y 73 años (edad media: 58 años). El motivo de consulta fue, en orden de frecuencia descendente: la disartria, la disfagia, mordeduras linguales recurrentes, la disfonía, y la cefalea o cervicalgia. Las etiologías diagnosticadas en nuestra serie han sido: dos de causa iatrogénica, uno post-intubación y otro post-radioterapia; tres de causa tumoral: un glomus yugular y dos metástasis en base de cráneo como forma de presentación de un tumor primario (prostático y pulmonar) y dos casos vasculares: uno por compresión por arteria dolicoectásica sobre el nervio hipogloso causando un espasmo lingual y otro por disección carotídea. Cuatro de los casos asociaron parálisis de IX par craneal; cinco casos, del X; y tres casos, del XI; en uno solo la neuropatía del hipogloso era aislada.

Conclusión: Nuestra serie ilustra diferentes etiologías (iatrogénicas, tumorales o vasculares) que pueden ocasionar neuropatía del hipogloso, rara vez aislada. La forma de presentación y el contexto clínico permiten orientar el diagnóstico etiológico y sirven para dirigir las exploraciones complementarias. Las pruebas de imagen son imprescindibles para establecer la causa en la mayor parte de los casos.

PLASMAFÉRESIS TERAPÉUTICA EN ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

García Alvarado, N. [1]; Carro Herrero, D. [2]; Muñoz Escudero, F. [1]; Díaz-Tejeiro Izquierdo, R. [2]; Acevedo Ribó, M. [2]; Almansa Castillo, R. [1]; Pérez Matos, J.A. [1]; Ávila Fernández, A. [1]; Marsal Alonso, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Nefrología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Revisar el papel de la plasmaféresis terapeútica (Therapeutic plasma exchange, TPE) en las enfermedades neurológicas y evaluar la experiencia en nuestro centro.

Material y métodos: Se recogen los datos de 40 pacientes afectos de enfermedades neurológicas de diversa índole sometidos a TPE entre los años 2008 y 2017. Se evalúa la correcta indicación, las características de la técnica, la respuesta en función del diagnóstico del paciente, los tratamientos concomitantes y las complicaciones surgidas.

Resultados: El rango de edad de los pacientes analizados fue de 49.1±17.5 años. De ellos 22 (55%) eran mujeres. Se analizan un total de 287 sesiones. Éstas se indicaron en pauta diaria o días alternos según la severidad del cuadro. El promedio de sesiones/paciente fue de 5.87. Entre los 40 pacientes registrados, un 30% padecían esclerosis múltiple RR, un 25% síndrome de Guillain- Barré, un 20% miastenia gravis, un 5% neuromielitis óptica, un 7.5% mielitis transversa, un 2.5% encefalitis autoinmune y los casos restantes polineuropatías de otras etiologías. Se obtuvo un resultado favorable en el 80%, ausencia de respuesta en el 10% y un 10% de respuestas dudosas. Se registraron complicaciones en 12 ocasiones, 75% de las mismas en relación con el acceso vascular.

Conclusión: La plasmaféresis es una técnica consolidada para el tratamiento de numerosos trastornos neurológicos de etiología inmunomediada. Los datos obtenidos en nuestro centro se ajustan a los resultados de estudios internacionales en cuanto a eficacia y seguridad y nos permiten evaluar las diferentes características de los pacientes sometidos a esta técnica con vistas a optimizar sus indicaciones.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: EXPERIENCIA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Castellano Santana, J.D.P.; Martín Santana, I.; Muñoz García, A.; Díaz Díaz, A.; García Rodríguez, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Analizar características de pacientes ingresados en nuestro hospital con diagnóstico de trombosis venosa cerebral (TVC) y comparar con la literatura.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas de pacientes con TVC ingresados entre 2009 y 2017.

Resultados: Se contabilizaron 42 casos de TVC, con edad media de 45,7 años y un total de 29 mujeres. Los factores de riesgo más frecuentes fueron anticonceptivo hormonal (ACO), infección de cabeza/cuello y neoplasia, encontrando 9 casos idiopáticos. Entre las menores de 45 años se observó gran influencia hormonal: el 60% presentaba relación con ACO o embarazo/puerperio. La cefalea fue el síntoma principal (82,5%) seguido de focalidad neurológica (39%), náuseas/vómitos (31,7%) o crisis (21,4%). La confirmación diagnóstica se obtuvo mediante resonancia magnética (RM) craneal y angioRM, objetivando dímero D elevado en los 5 casos analizados. En fase aguda, el 74,4% de los pacientes fue anticoagulado con heparina sódica. Las principales complicaciones incluyeron hemorragia intracraneal y fístula dural, con un fallecimiento en fase aguda y 4 casos de recurrencia.

Conclusión: Nuestra serie coincide con la bibliografía en el factor de riesgo más prevalente (ACO) y principal manifestación (cefalea) pero difiere tanto en el alto porcentaje de neoplasias asociadas como en la ausencia de crisis entre síntomas predominantes. Podríamos considerar el uso sistematizado de dímero D dada su alta sensibilidad y especificidad para TVC. Aunque en fase aguda se recomienda heparina de bajo peso molecular por mejor perfil de seguridad, en nuestra serie no detectamos complicaciones a pesar del empleo generalizado de heparina sódica.

ESTUDIO OBSERVACIONAL DE LA AFASIA AISLADA TRANSITORIA EN URGENCIAS: IDENTIFICACIÓN DE MARCADORES ETIOLÓGICOS

Marta Enguita, J.; Sagastibelza Arroqui, A.; Tellechea Aramburo, P.; Larumbe Ilundáin, R.; Erro Aguirre, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Definir perfiles clínicos de afasia aislada transitoria (AAT) que puedan orientar sobre su etiología y manejo como motivo frecuente de consulta en urgencias.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de los casos de AAT atendidos en nuestro centro desde 10/2017 a 05/2018. Recogida de variables clínicas, de laboratorio, imagen y EEG. Se establecen categorías etiológicas de acuerdo a lesión isquémica en imagen, hallazgos electroencefalográficos y contexto clínico. Análisis estadístico y depuración de datos con STATA 14.0.

Resultados: 72 casos: 40 mujeres, 32 hombres, edad media: 79,47. Distribución etiológica: 20,83% epiléptica, 18,06% isquémica, 6,94% síndrome confusional secundario a infección sistémica; 4,17% migraña, 1,4% tumoral, 1'4% meningoencefalitis vírica y 47,22% indeterminadas. Dentro de este grupo: 39,39% sospecha ataque isquémico transitorio por los factores de riesgo y exploraciones y el resto permanecen sin etiología clara. Los pacientes con migraña tienen edad media menor al resto (p=0,0368). Aquellos con diagnóstico final de epilepsia tienen más episodios previos de AAT (p=0,003). Todos los pacientes a los que se detecta fibrilación auricular no conocida tuvieron lesión isquémica en imagen. Se realiza EEG a 23 pacientes y en el 69,57% de estos se encuentra actividad lenta polimorfa en EEG. Sólo 4 pacientes sufren una recurrencia en el seguimiento.

Conclusión: La AAT es un motivo frecuente de consulta en urgencias de naturaleza heterogénea. En la mayor parte de los casos no puede establecerse de forma concluyente una etiología isquémica o epiléptica. Postulamos que podría existir una entidad similar a la amnesia global transitoria con afectación del lenguaje.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN RECEPTORES DE TRASPLANTE HEPÁTICO: REVISIÓN DE 21 CASOS

Moreno Estébanez, A. [1]; González-Pinto González, T. [1]; Almeida Velasco, J. [2]; Campos Rodríguez, I. [1]; Agirre Beitia, G. [1]; Gabilondo Cuellar, I. [1]; Pérez Concha, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Urduliz

Objetivos: Ofrecer una revisión actualizada de los casos de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) en receptores de trasplante hepático. Identificar posibles factores de riesgo.

Material y métodos: Revisión de las causas de LMP en un hospital terciario (1995-2017) y revisión de los casos de LMP tras trasplante hepático disponibles en la literatura, mediante búsqueda sistemática en las bases de datos PubMed y Cochrane.

Resultados: Se reúnen en total 21 casos de LMP, siendo 1 de ellos el único caso de LMP tras trasplante hepático de nuestro centro. La hepatitis viral crónica fue la causa más frecuente de trasplante. La LMP se desarrolló en los primeros 18 meses tras el trasplante en la mayoría de pacientes (mediana=9 meses). Tan sólo 3 casos presentaron una latencia mayor a 10 años. Parece existir una relación inversamente proporcional entre el número de fármacos inmunosupresores utilizados como prevención del rechazo y la latencia de LMP. Tan sólo 2 casos desarrollaron LMP en monoterapia (ambos micofenolato mofetilo), 9 y 11 años después del trasplante. Más de un 60% había precisado intensificar el tratamiento inmunosupresor tras el trasplante (por rechazo u otras causas). Al suspender la inmunosupresión, 2 pacientes rechazaron el injerto. La mortalidad fue muy elevada, con tan sólo 2 supervivientes.

Conclusión: La LMP es una complicación potencialmente letal, aunque muy infrecuente, en receptores de trasplante hepático. La intensificación de la inmunosupresión y el uso de un mayor número de inmunosupresores pueden aumentar el riesgo de LMP en este grupo de pacientes, pudiendo ser necesario un mayor índice de sospecha en dichos casos.

ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIOS: UNA SERIE DE TRES CASOS CLÍNICOS

Mena Romo, L.; Castro-Villacañas Farzamnia, A.; Novo Ponte, S.; Vinagre Aragón, A.; Ruiz Molina, Á.; Escamilla Ortiz, C.; González Santiago, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Describir y analizar una serie de casos clínicos afectados de angiopatia amiloide inflamatoria.

Material y métodos: Estudio descriptivo de tres casos clínicos, dos mujeres y un varón con edades entre 50 y 80 años, naturales de Madrid, diagnosticados y tratados en el Hospital Universitario Puerta de Hierro de Majadahonda. Se describen características clínico-radiológicas de los casos, el diagnóstico etimológico diferencial y manejo terapéutico. Además se compara con otros casos clínicos descritos en la literatura.

Resultados: A pesar de las limitaciones por el número de pacientes, destacamos la edad avanzada y el ser mujer como factores de mejor pronóstico. La clínica más frecuente de debut es la crisis epiléptica y el deterioro cognitivo. En todos los casos se descartaron otras posibles causas mediante bateria de pruebas complementarias. La RM craneal es la prueba diagnóstica de elección junto con la biopsia cerebral, esta última no concluyente en uno de los casos. A pesar de la especificidad del PET amiloide, el resultado en uno de los pacientes no fue concluyente. Dos se trataron con corticoides con buena respuesta y uno precisó de ciclofosfamida con respuesta desfavorable. Relacionamos además una menor disminución de las lesiones al inicio del tratamiento corticoideo con un peor pronóstico. Es necesario un tratamiento de mantenimiento, siendo en nuestra experiencia la ciclofosfamida en enfermedad refractaria ineficaz.

Conclusión: Aportamos tres casos clínicos a la limitada experiencia que se tiene sobre la angiopatia amiloide inflamatoria. Destacamos la importancia del uso precoz y en megadosis del corticoide junto a la ineficacia en casos refractarios, de la ciclofosfamida.

ULTRASONOGRAFÍA EN EL PROCESO DIAGNÓSTICO DE LA ARTERITIS DE LA TEMPORAL

Martínez Molina, M. [1]; Gómez, J. [2]; Morales, L. [1]; Fortea, G. [1]; Bort, M.Á. [3]; Lago, A. [1]; España, E. [1]; Tembl, J.I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 3. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Aunque el diagnóstico de certeza de la Arteritis de la Temporal (AT) es anatomopatológico, la biopsia no deja de ser invasiva y de sensibilidad moderada. Estudiamos el papel de los signos ultrasonográficos (US) descritos para vasculitis en el proceso diagnóstico de AT en nuestra experiencia.

Material y métodos: Se recoge la experiencia de un único centro. Recogida los casos que se remiten como sospecha de AT para considerar biopsia. Se recogen las variables demográficas y clínicas incluyendo los criterios del American College of Rheumatology (ACR). Se compara los hallazgos US: signo del halo y alteraciones de compresibilidad con resultado de biopsia arterial y criterios ACR para obtener valores de sensibilidad, especificidad y curvas ROC.

Resultados: Muestra de 65 pacientes de edad media 76 años ± 9 SD, con predominio femenino 72.3%. Respecto a biopsia, la sensibilidad de US con signo del halo S = 82.1% y mejoró al añadir alteraciones de compresibilidad S = 89.2%, sin mejorar la especificidad (E = 85% en ambos casos). Respecto a criterios ACR la combinación de ambos criterios US tiene una sensibilidad, S = 75% y una especificad E = 92.3%, estos valores ofrecen un AUC 82.3% con $p < 0.001$. Solo en cuatro casos la biopsia AT fue positiva con una US falsamente negativa.

Conclusión: La aplicación secuencial de US (con los dos signos descritos) tiene suficiente precisión para ser utilizada en el primer escalón del diagnóstico de la AT, previo a la biopsia, siendo el diagnóstico en ocasiones complejo y careciendo de una única prueba de referencia.

IMPLEMENTACIÓN DE UN ALGORITMO APLICADO AL ANÁLISIS COMPUTACIONAL DEL MOVIMIENTO PARA LA IDENTIFICACIÓN AUTOMÁTICA DE ANOMALÍAS MOTORAS EN DIFERENTES ENFERMEDADES NEUROLÓGICAS

Gutiérrez Zúñiga, R. [1]; Alonso de Leciñana, M. [1]; Díez, A. [2]; García Mayo, A. [3]; Torres Iglesias, G. [1]; Rubio Romera, J. [4]; Fuentes, B. [1]; Rodriguez Pardo, J. [1]; Ruiz Ares, G. [1]; Díez Tejedor, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Ingeniería de Software. System Friend Inc; 3. Bioingenieria. Universidad Politécnica de Madrid; 4. Bioingeniería. Universidad Politécnica de Madrid

Objetivos: En estudios previos hemos demostrado la utilidad del software Akira junto con la cámara Kinect para evaluar el déficit motor tras un infarto cerebral. Nuestro objetivo es automatizar mediante un algoritmo de comparación aplicado a los resultados de Akira el proceso de discriminación del déficit motor.

Material y métodos: Se registran 10 ejercicios divididos en 3 bloques: 1 ejercicios de equilibrio en los que se mide la oscilación del tronco; 2 y 3 ejercicios de abducción y flexión del hombro y codo derecho e izquierdo. Se calcula la media ±2DE para los resultados de cada uno de los ejercicios en un grupo de 30 controles y se verifica la capacidad del algoritmo para identificarlos como normales. Se aplica el algoritmo de comparación con la herramienta MATLAB a 3 grupos de pacientes: infarto cerebral (IC), esclerosis múltiple (EM) y ataxia cerebelosa (AC). Se obtiene para cada paciente un informe con los resultados de la evaluación para cada bloque de ejercicios. Se compara con la exploración clínica en el momento de la evaluación.

Resultados: Se analizaron 14 con IC, 12 con EM y 3 pacientes con AC. Se identificaron anomalías motoras en el 100% de los pacientes analizados con el algoritmo frente al 66% de los pacientes con la exploración clínica. Los resultados de Akira fueron congruentes con las lesiones encontradas en RM.

Conclusión: El algoritmo aplicado al análisis computacional del movimiento mediante Akira es capaz de identificar de forma automática déficit motores con mayor precisión que la exploración clínica.

Neurología General IV

CADASIL Y CADASIL-LIKE. REVISIÓN DE CASOS EN NUESTRO HOSPITAL

Núñez Guillén, A.; Campoy Díaz, S.; González Herrero, B.; Paipa Merchán, A.J.; Lara Rodríguez, B.; Quesada García, H.; Martínez Yelamos, A.; Cardona Portela, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL) es una enfermedad hereditaria de pequeño vaso causada por una mutación en NOTCH3. Clínicamente consiste en ictus isquémicos subcorticales repetidos, demencia subcortical y migraña con aura. La neuroimagen muestra hiperintensidades en sustancia blanca anterior de los lóbulos temporales junto con múltiples lesiones lacunares subcorticales. Aunque no presenten la mutación característica, algunos pacientes presentan clínica y neuroimagen similar pudiendo comparar características de ambos grupos.

Material y métodos: Analizamos casos diagnosticados genéticamente (mutación NOTCH 3) de CADASIL en nuestro centro entre 2011-2018. Evaluamos epidemiología, antecedentes familiares, clínica y progresión. Igualmente valoramos neuroimagen, biopsia, genética y tratamiento, todo ello comparándolo con casos de clínica y neuroimagen compatible pero genética negativa.

Resultados: Se analizaron 9 pacientes con genética CADASIL positiva de los 18 con clínica y neuroimagen compatible. La edad media fue 55 años con antecedentes familiares en 5 casos. Un 66% presentaba algún factor de riesgo cardiovascular. El deterioro cognitivo fue significativamente superior en los pacientes con genética positiva, sin diferencias en la presencia de cefalea ni de ictus. La biopsia se realizó

en 5 casos siendo positiva en 3 casos. El tratamiento antiagregante se administró de manera similar en ambos grupos (77% vs 88%), con peores resultados en el grado de independencia funcional en el grupo con genética positiva.

Conclusión: Los pacientes con genética positiva para CADASIL pueden presentar FRCV y clínica similar a los de genética negativa. Sin embargo, su progresión clínica es peor con peores resultados funcionales a pesar de neuroimagen y tratamiento similar.

ESTUDIO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON MENINGITIS INFECCIOSA (MI) COMO PRIMER ESCALÓN EN EL DISEÑO DE PROTOCOLOS DE TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO EMPÍRICO EN EL MARCO DE UN PROYECTO PROA

Vázquez Lorenzo, J. [1]; Morales Escudero, E. [2]; Alba Isasi, M.T. [1]; López Sánchez, J. [1]; Fuentes Rumí, M.L. [1]; Valero López, G. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Albert Lacal, L. [1]; Cánovas Iniesta, M. [1]; Morales De la Prida, M. [1]; García Vázquez, E. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Analizar una cohorte de pacientes con meningitis en la Región de Murcia para elaborar protocolos de tratamiento empírico, en marco de un Programa de Optimización de Uso de Antimicrobianos (PROA).

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes >11 años con MI ingresados en nuestro centro (octubre 2014-octubre 2017).

Resultados: Se incluyen 78 pacientes (56.4% hombres; edad media 44 años). Según características del LCR, 48.7% se diagnosticó meningitis vírica/linfocitaria y 33% meningitis bacteriana. Entre las comorbilidades: diabetes mellitus (22%); neoplasia activa (3.8%); neurocirugía reciente (17.9%); y enfermedad renal crónica (11.5%). El 6.4% refería no haber presentado fiebre en domicilio, constatándose temperatura >38ºC en 76.9%. El 50% presentó rigidez de nuca y 31.8% signos meníngeos El 56.5% presentó previamente infección respiratoria u otorrinolaringológica; recibiendo el 34.6% antibioterapia. En LCR, 23.1% presentaron >500 leucocitos y 25.6% glucorraquia<40 mg/dL. La tinción de Gram(LCR) fue negativa en 84.6%. 12.8% de cultivos positivos para S. pneumoniae y 7% Staphylococo coagulasa negativos (todos con neurocirugía reciente). La reacción en cadena de polimerasa (PCR) fue positiva para enterovirus (6.4%) y VEB (2.6%). El 87.2% recibieron pauta antibiótica adecuada según las guías. 33.3% recibieron corticoterapia. La mortalidad fue del 10.3%, y el 1.3% presentó secuelas graves.

Conclusión: En nuestra experiencia, los tratamientos empíricos fueron inadecuados en 12.8%. La sensibilidad de la tinción de Gram (10 de 26 meningitis bacterianas) y del cultivo del LCR (20 de 26) fueron bajas, por lo que la introducción de técnicas moleculares ayudaría en el diagnóstico etiológico, tratamiento empírico y la elaboración de guías locales.

HEMATOMA LOBAR ESPONTÁNEO Y TROMBOSIS VENOSA EN UN VARÓN JOVEN CON ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL HEREDITARIA RELACIONADA CON LA MUTACIÓN IOWA DEL GEN APP

Bermejo Guerrero, L.; Sánchez - Tejerina San José, D.; Sánchez Tornero, M.; Parra Serrano, J.; Santos Fernández, T.; Herrero San Martín, A.; Sánchez Sánchez, M.D.C.; González Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La angiopatía amiloide cerebral es una enfermedad generalmente esporádica y de inicio tardío que cursa con hemorragias intracraneales y deterioro cognitivo. Es inhabitual que se asocie con trombosis venosa. Un pequeño porcentaje de los casos son de causa genética. Describimos un caso de angiopatía amiloide hereditaria debido a la mutación Iowa del gen APP.

Material y métodos: varón de 47 años, previamente sano, que acude a urgencias por cefalea y afasia motora de inicio agudo. Tenía antecedentes familiares de eventos vasculares y demencia en varios miembros de su familia por vía paterna. En el TC craneal se observó un hematoma lobar parietotemporal izquierdo. Una arteriografía descartó la presencia de malformaciones arteriovenosas o vasculitis. Se realizó una resonancia magnética que mostró adicionalmente numerosas microhemorragias cortico-subcorticales, siderosis superficial y una trombosis del seno sigmoide izquierdo y vena yugular ipsilateral. En la analítica únicamente se observó un déficit de ácido fólico. El estudio de trombofilias fue negativo.

Resultados: Ante la sospecha de angiopatía amiloide cerebral hereditaria se realizó un estudio genético que mostró la mutación Iowa c.2080G>A (p.D694N) del gen APP en heterocigosis, que ya ha sido descrita como patogénica. Se completó el estudio con un PET-florbetapir que fue negativo.

Conclusión: Esta es la sexta familia descrita en la literatura con la mutación Iowa del gen APP. La asociación con trombosis venosa cerebral se ha observado en contados casos de angiopatía amiloide esporádica, siendo éste el primer caso hereditario descrito. El PET amiloide, característicamente positivo en la angiopatía amiloide esporádica, puede dar un resultado negativo en esta enfermedad.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN EL NORTE DE TENERIFE

Hernández García, M.J.; Padilla León, D.; Lorente Miranda, A.V.; González Fernández, T.; Villar Martínez, M.D.; González Toledo, G.R.; Hernández Javier, C.; Carrillo Padilla, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la prionopatía humana más frecuente (1/1.000.000 habitantes/año), caracterizada por el deterioro rápidamente progresivo de funciones cerebrales. Analizamos las características de los pacientes con diagnóstico de ECJ en nuestro hospital en los últimos 13 años.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente los casos de

ECJ en la zona norte de Tenerife entre 2005 y 2018 y analizamos sus características clínicas, radiológicas y electroencefalográficas.

Resultados: Se registraron 11 casos, con debut a una edad media de 62.5 años (49-74) y predominio masculino (64%). El motivo de consulta más frecuente fue deterioro cognitivo 45% (5/11) y movimientos involuntarios 45% (5/11), seguidos de ataxia 36% (4/11) y alteración visual 27% (3/11). El análisis de LCR mostró elevación de la proteína 14.3.3 en un 90% (9/10) y de Tau en 100% (3/3). La resonancia magnética cerebral presentó diferentes hallazgos compatibles con ECJ en 91% (10/11) con afectación de ganglios basales en 54% (6/11). Todos los pacientes evolucionaron a un EEG con patrón enlentecido y ondas trifásicas periódicas. En un caso se confirmó el diagnóstico anatomopatológico. El tiempo medio de supervivencia fue de 5 meses (2-14 meses). No se detectaron formas familiares, yatrógenas ni variante.

Conclusión: La incidencia en nuestra área de referencia es mayor que la esperada (1.93 vs 1/1.000.000 habitantes/año). Sólo pudo confirmarse la ECJ definitiva en un paciente, mientras que el resto cumplió criterios diagnósticos de ECJ probable. La imposibilidad técnica para la realización de necropsia en estos pacientes en nuestro medio, aunque en línea con series similares, limita la certeza diagnóstica.

PROTOCOLO DE DETECCIÓN DE FA PAROXÍSTICA SILENTE EN ICTUS CRIPTOGÉNICO MEDIANTE IMPLANTE DE HOLTER INSERTABLE

Pérez Matos, J.A. [1]; Lobato Casado, P. [1]; Muñoz Escudero, F. [1]; Ayuga Loro, F. [1]; Segundo Rodriguez, J.C. [1]; Morín Martín, M.D.M. [1]; Pachón Iglesias, M. [2]; Almansa Castillo, R. [1]; Ávila Fernández, A. [1]; García Alvarado, N. [1]; Gisbert Tijeras, E. [1]; Jamilena López, Á. [1]; Marsal Alonso, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Cardiología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Presentamos un protocolo de selección de pacientes candidatos a implante de holter insertable con detección remota cuyo objetivo es aumentar la tasa de detección de FA paroxística en ictus criptogénico.Asimismo correlacionamos la existencia de anormalidades cardiacas estructurales o disritmias con arritmias potencialmente embolígenas.

Material y métodos: Seleccionamos aquellos ictus criptogénicos que presenten: - Ictus no lacunar en TAC/RM. - Ictus isquémico multiterritorial cortical o subcortical - Ausencia de estenosis intra/extracraneales ≥50% ipsilateral. - No fuentes cardioembólicas de alto riesgo. - No otras causas de ictus. Para ello realizamos: - TAC/RM. - ECG al ingreso, a las 24h y tras el alta de la UI. - Monitorización ECG 24h (en UI) o HolterECG de 24h (planta). - Ecocardiograma transtorácico con detección shunt mediante suero salino agitado. - Evaluación arterias intra/extracraneales (angiografía, TAC/RM, dúplex). Seleccionamos aquellos ictus criptogénicos con sospecha de FAp silente que presenten anormalidades cardiacas estucturales y/o anormalidades del ritmo distintas a FA.El implante se realiza previo al alta.

Resultados: Hasta la fecha se han implantado 15 dispositivos insertables en pacientes con las características descritas, a lo largo de 12 meses, con una tasa de detección de fibrilacion auricular del 20%.

Conclusión: Un gran porcentaje de la etiología de los ictus permanece desconocida tras un exhaustivo estudio.En muchos, la etiología es un FA paroxística silente. La monitorización de larga duración invasiva ha demostrado aumentar la tasa de detección de FA en pacientes con ictus criptogénico. Pensamos que el cribado basándonos en los criterios expuestos puede servir para reducir costes y seleccionar mejor aquellos pacientes candidatos.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN GRAN CANARIA. ANÁLISIS RETROSPECTIVO

Pareja Herrero, F.J.; Cabrera Naranjo, F.H.; Mendoza Grimón, M.D.; Perez Vieitez, M.D.C.; Costa Saez, P.; Ledesma Velázquez, J.; Martínez Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrin

Objetivos: La Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una enfermedad de declaración obligatoria y tiene una incidencia aproximada de una muerte por millón de habitantes/año. Existen distintos subtipos: esporádico (85-95%), familiar (5-15%), iatrogénico (1%) y la variante ECJ (ECJv).

Material y métodos: Análisis retrospectivo desde 1997 hasta mayo 2018 de las determinaciones de la proteína 14-3-3 (Ppr) en líquido cefalorraquídeo y las necropsias compatibles con ECJ en nuestro hospital con diagnóstico final de ECJ definitiva o probable.

Resultados: La Ppr fue positiva en 10 pacientes. Se llegó al diagnóstico de ECJ en 9 pacientes (6 ECJ definitiva tras necropsia y 3 ECJ probable). Fueron 5 hombres y 4 mujeres. La edad media fue 70 años. En todos ellos se diagnosticó la forma esporádica, los datos de resonancia magnética y electroencefalograma fueron compatibles en 6 pacientes. Se observaron mioclonías en 7 pacientes. El deterioro cognitivo rápidamente progresivo fue el motivo de consulta más frecuente (4) seguido de síndrome confusional agudo (2). En 1 caso la Ppr fue negativa pero la necropsia confirmó diagnóstico. La supervivencia media fue de 3.3 meses.

Conclusión: La ECJ es una enfermedad infrecuente pero con muy mal pronóstico a corto plazo. Las formas de presentación pueden ser variables por lo que debemos mantener un alto índice de sospecha. Si bien el diagnóstico definitivo de ECJ se realiza mediante estudio anatomopatológico, podemos llegar a establecer un diagnóstico de ECJ probable mediante los datos clínicos y las pruebas complementarias. En nuestro conocimiento esta es la mayor serie de ECJ comunicada en nuestro medio.

PREVALENCIA DE ENFERMEDADES LISOSOMALES POTENCIALMENTE TRATABLES Y SUS MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN UN HOSPITAL COMARCAL

Ollero Ortiz, A. [1]; Ruz Zafra, A. [2]; Grana Costa, M. [2]; Muñoz Claros, A. [2]; Sanchís Sanz, G. [3]; Diaz Morant, V. [2]; Tamargo Gutierrez, L. [4]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital de la Serranía;

3. Servicio de Neurología. Hospital de la Serranía; 4. Servicio de Cardiología. Hospital de la Serranía

Objetivos: Las enfermedades de depósito lisosomal (EDL) son producidas por defectos genéticos que causan la deficiencia de alguna enzima en el lisosoma, depositándose macromoléculas en tejidos y órganos, entre otros el sistema nervioso. El desarrollo de terapias enzimáticas sustitutivas (TES) ha incrementado su supervivencia.

Material y métodos: Estudio observacional transversal donde describimos las EDL potencialmente tratables en nuestro área sanitaria y sus manifestaciones neurológicas.

Resultados: Del total de 20 pacientes, 13 presentan enfermedad de Fabry (EF), 6 enfermedad de Gaucher (EG) y 1 enfermedad de Niemann-Pick C tipo 1 (ENP). El 50% eran hombres y la edad media al diagnóstico 33,75 años. Un 70% están con TES o para reducción del sustrato. En pacientes con EF, el 69,2% tienen síntomas o afectación orgánica. Un 22% asintomáticos. En pacientes afectos (n=9), 77,8% presentan afectación neurológica (66,7% tenían lesiones en sustancia blanca, 22,2% ictus isquémico, 11,1% AIT y 44,4% acroparestesias). El 33,3% el debut clínico fue neurológico (22,2% eventos cerebrovascular y 11,1% acroparestesias). La afectación cardiaca fue la más frecuente (88,9%) y 55,6% renal, 22,2% corneal y 22,2% cutánea. En los pacientes con TES el 38,5% está estable. Los pacientes con EG eran de tipo 1, sin sintomatología neurológica y la paciente con ENP presentaba síntomas neurológicos múltiples y hepatoesplenomegalia.

Conclusión: La prevalencia de EDL en nuestro área es mayor de la esperada. Su manejo debe ser multidisciplinar dada la afección multisistémica, ofreciendo al neurólogo un papel fundamental por la frecuencia de síntomas y debut neurológico de las mismas, siendo necesario la formación del neurólogo en esta materia.

EVOLUCIÓN DE SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL INFRATENTORIAL EN TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE

González Menacho, J. [1]; Benito González, J.J. [1]; Montero Jaime, M.J. [2]; Garrido Arenas, D. [3]; Vives Masdeu, G. [1]; Ortiz Castellón, N. [1]; Marimon Cortés, F. [3]; Abenza Barberá, L. [1]; Chía Bouzo, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: La SSSNC (siderosis superficial del sistema nervioso central) es un trastorno infrecuente en el que la literatura sobre su tratamiento es escasa, con muy pocos casos publicados que describan la evolución en relación a anticoagulación; aportamos la experiencia de un caso en el que se mantuvo anticoagulación oral con acenocumarol.

Material y métodos: Descripción del caso: Mujer 78 años, probable hemorràgia intracraneal traumática a los 20 años. Trombosis venosa profunda y TEP (tromboembolismo pulmonar) a los 72 años, inició acenocumarol (apareció cefalea persistente). Alteración de memoria-equilibrio desde los 70 años. Insuficiencia cardiaca y episodio confusional a los 76 años, RMN cerebral informada como normal, revisión a posteriori demostraba SSSNC infratentorial leve, sólo en secuencias T2gradiente. Se mantuvo acenocumarol. Empeoramiento de equilibrio (caidas de repetición), aparición de hipoacusia a los 77 años, retirándose acenocumarol. Exploración: ataxia de tronco, hipoacusia bilateral neurosensorial (caída 50dB en todas las frecuencias). Nuevo TEP 4 meses después, reincia acenocumarol empeorando más la ataxia.

Resultados: Exploración: leve alteración memoria reciente, severa hipoacusia neurosensorial bilateral, síndrome cerebeloso vermiano, reflejo cutaneoplantar extensor bilateral. RMN cerebral: severa-extensa depósito de hemosiderina medular, troncoencefálico, vermiano cerebeloso, y valles silvianos.

Conclusión: Se han descrito 7 casos sobre SSSNC infratentorial en tratamiento anticoagulante: retirada de acenocumarol en 3, con mejoría (en uno se sustituyó por apixaban); se mantuvo en 2 con empeoramiento; 2 casos sin datos evolutivos. Nuestra paciente empeoró gravemente en clínica y neuroimagen durante continuación de acenocumarol. Las evidencias apoyan de retirada de acenocumarol; el uso de nuevos anticoagulantes orales a dosis bajas sería una alternativa terapéutica.

ICTUS SECUNDARIO A EMBOLISMO SÉPTICO EN PACIENTES CON ENDOCARDITIS INFECCIOSA

Ávila Fernández, A.; Muñoz Escudero, F.; Pérez Matos, J.A.; Almansa Castillo, R.; García Alvarado, N.; Gisbert Tijeras, E.; Jamilena López, Á.; Tabar Comellas, G.; Sánchez Cano, N.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Revisar las complicaciones cerebrovasculares asociadas a endocarditis infecciosa (EI) a partir de una serie de 10 casos diagnosticados y tratados en nuestro centro.

Material y métodos: Se trata de una serie de 10 pacientes con complicaciones cerebrovasculares en el contexto de una EI, 8 hombres y 2 mujeres, de edades comprendidas entre los 25 y los 82 años.

Resultados: El diagnóstico de la EI precedió al desarrolló de clínica neurológica mayoritariamente, siendo la forma de debut en solo 3 de ellos, 1 de los cuales fue tratado mediante trombectomía mecánica. Solo 1 caso fue un ictus hemorrágico. El territorio vascular más habitual donde asentaron los émbolos sépticos fue la arteria cerebral media izquierda. En 3 pacientes la EI se desarrolló sobre válvula protésica, fundamentalmente en posición aórtica. Los casos restantes se originaron sobre válvula nativa, 2 de ellos sobre válvula aórtica bicúspide. Solo 1 paciente tuvo hemocultivos negativos, aislándose en el resto microorganismos del género Estreptococo. El antibiótico de elección fue la asociación de Ceftriaxona con Gentamicina ± Vancomicina.

Conclusión: La EI es la infección del endocardio, tanto valvular como mural, pudiendo cursar con complicaciones neurológicas secundarias a embolización de material séptico de las vegetaciones cardiacas al sistema nervioso central. Estas complicaciones pueden ser la primera manifestación clínica de la EI, aumentando considerablemente su morbimortalidad. El 70-80% son de tipo cerebrovascular y fundamentalmente de origen isquémico. El tratamiento revascularizador del ictus agudo en estos pacientes es controvertido, estando contraindicado el tratamiento fibrinolítico intravenoso. No obstante, pueden ser candidatos a trombectomía mecánica.

SÍNDROME DE MILLER-FISHER: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Millán Vázquez, M.; Pardo Galiana, B.; Lebrato Hernández, L.; Medina Rodríguez, M.; Hernández Ramos, F.; Palomino García, A.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: El síndrome de Miller-Fisher(SMF) se caracteriza clínicamente por la tríada oftalmoplejia aguda, ataxia y arreflexia. Nuestro objetivo es realizar un análisis descriptivo de las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas en nuestra serie de pacientes.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes con posible diagnóstico de SMF en el Hospital Universitario Virgen del Rocío, analizando diferentes aspectos epidemiológicos, diagnósticos, sintomatología y respuesta terapéutica.

Resultados: La muestra total de nuestra serie de casos incluye un total de 12 pacientes, de los cuales 2 presentaron otros diagnósticos por lo que fueron excluidos. La edad media de presentación fue 59 años±16, con ligero predominio del sexo masculino (6;60%). El tiempo medio de consulta desde inicio de los síntomas fue de 5 días, mientras que el síntoma más frecuente de presentación fue la diplopía (9 pacientes; 90%), seguido de parálisis facial(5;50%) bilateral o unilateral. Además, todos los sujetos presentaron ataxia y arreflexia acompañante (100%). 3 pacientes(30%) presentaron autoinmunidad negativa, uno de los cuales con serología positiva para Borrelia. El resto presentaron autoinmunidad frente a diversos anticuerpos, más frecuente GD1b (30%). Todos los pacientes recibieron tratamiento con Inmunoglobulina IV, con 100% de tasa de respuesta y ninguna recaída en posteriores revisiones.

Conclusión: Los hallazgos de nuestra serie van acorde a lo recogido en la literatura científica. El SMF es un trastorno autoinmune poco común, con sintomatología diversa y variabilidad de anticuerpos relacionados con su aparición, sin clara correlación clínica. El tratamiento médico de elección son las inmunoglobulinas IV, con una tasa de respuesta muy alta y riesgo prácticamente nulo de posteriores recaídas.

STROKE-LIKE MIGRAINE ATTACKS AFTER RADIATION THERAPY (SMART) SYNDROME: DESCRIPCIÓN DE CUATRO CASOS

Bermejo Guerrero, L. [1]; Parra Serrano, J. [1]; Sánchez Tornero, M. [1]; Santos Fernández, T. [1]; Sánchez - Tejerina San José, D. [1]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [1]; Martínez Salio, A. [1]; Gómez Cibeira, E. [2]; Calleja Castaño, P. [1]; Guerrero Molina, M.D.L.P. [1]; Ruiz Morales, J. [1]; Sánchez Sánchez, M.D.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Clínica Ruber, S.A.

Objetivos: El SMART es una complicación inhabitual de la radioterapia craneal, con un cuadro clínico-radiológico característico, cuya prevalencia está creciendo a medida que aumenta la supervivencia de los pacientes con tumores cerebrales. Describimos cuatro casos vistos en nuestro centro.

Material y métodos: Tres varones y una mujer. La mediana de edad fue de 36,5 años (28-68 años), con una latencia media desde la irradiación craneal hasta el episodio de 22,75 años (15-27 años). Tres fueron tumores de fosa posterior (dos meduloblastomas y una metástasis cerebelosa de adenocarcinoma pulmonar). Las manifestaciones observadas fueron en el 75% de casos cefalea, alteraciones visuales y crisis (en el cuarto únicamente crisis electroencefalográficas); en el 50% confusión, afasia y alteraciones sensitivas; y en el 25% paresia y heminegligencia.

Resultados: La RM mostró en todos hiperintensidad cortical en FLAIR en regiones irradiadas (predominantemente posterior), con captación de contraste, asociando el 75% restricción en difusión. La espectroscopia, realizada en dos pacientes, mostró descenso de N-acetilaspartato. El EEG reveló uniformemente asimetría con mayor atenuación en la región afectada, con crisis eléctricas en el 50%. Ninguno se biopsió. Todos recibieron tratamiento anticomicial, tres corticoides, y el cuarto ácido acetilsalicílico. Todos recuperaron su situación basal, observando en EEG posteriores persistencia de la asimetría en el 75% y normalización en uno de los pacientes. La RM posterior, realizada en dos pacientes, mostró la práctica resolución de los hallazgos.

Conclusión: Creemos necesario el conocimiento de esta entidad, de prevalencia frecuente, para evitar estudios diagnósticos innecesarios y orientar a un tratamiento curativo.

DREPANOCITOSIS: PAPEL DEL NEURÓLOGO VASCULAR EN EL SEGUIMIENTO CLÍNICO

Jamilena López, Á. [1]; Muñoz Escudero, F. [2]; Zamora Gómez, M. [3]; Domínguez Pinilla, N. [3]; Almansa Castillo, R. [2]; Pérez Matos, J.A. [2]; García Alvarado, N. [2]; Ávila Fernández, A. [2]; Gisbert Tijeras, E. [2]; Tabar Comelles, G. [2]; Sánchez Cano, N. [2]; Marsal Alonso, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen de la Salud; 3. Servicio de Medicina. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Los pacientes con anemia de células falciformes, por las características especiales de sus hematíes, tienen predisposición a sufrir crisis vasooclusivas, por con la consecuente clínica dependiendo del vaso afecto, siendo para nosotros de especial interés la posibilidad de desarrollar un ictus isquémico. Por ello, presentamos nuestro protocolo reglado de atención multidisciplinar en la detección precoz de este tipo de eventos así como de los pacientes que más riesgo tienen de sufrirlo, para así, pautar el tratamiento más adecuado, basado en transfusiones sanguínea.

Material y métodos: Se realiza seguimiento de 8 pacientes de entre 2 y 16 años afectos de drepanocitosis. Por parte de neurología fundamentalmente se utiliza la ecografía-doppler transcraneal (únicamente en formas homocigotas (SS) y asociadas a talasemia (SB)) de cara a realizar una detección precoz de obstrucción a nivel de arteria carótida interna y cerebral media.

Resultados: Durante el seguimiento, las velocidades obtenidas con ecografía-doppler transcraneal que más riesgo asociaban a desarrollar un accidente cerebro vascular son las > 220 cm/segundo y por ende comienzo de tratamiento, Velocidades por encima de >200 cm/seg sin

llegar a las cifras anteriormente comentadas también conllevan riesgo de sufrir un evento por lo que precisarán repetir la técnica pasados uno o dos meses, realizando tratamiento si persisten.

Conclusión: La instauración de un protocolo reglado de atención multidisciplinar cómo el que se presenta no sólo ayuda en el diagnóstico y seguimiento de los paciente afectos sino al correcto tratamiento en tiempo y forma que prevenga complicaciones asociadas.

Neurooncología

HETEROGENEIDAD INTRATUMORAL DE LOS GLIOMAS DE BAJO GRADO. ESTUDIO DE LA COHORTE POLA

Alentorn Palau, A. [1]; Labreche, K. [2]; Dehais, C. [3]; Ducray, F. [4]; Carpentier, C. [2]; Mokhtari, K. [5]; Figarella-Branger, D. [6]; Sanson, M. [7]; Delattre, J. [7]; Idbaih, A. [7]

1. Laboratorio de Neuro-oncologia experimental. Hôpital Pitié Salpêtrière, Institut du Cerveau et de la Moelle épinière (ICM); 2. Experimental neuro-oncology. Sorbonne Universités, UPMC, Univ Paris 06 UMR S 1127, Inserm 1127, CNRS UMR, ICM; 3. Neurologie 2. Groupe Hospitalier Pitié Salpêtrière; 4. Department of Neuro-oncology. Groupe Hospitalier Est, Lyon; 5. Laboratoire de Neuropathologie, R Escourolle, AP-HP. Groupe Hospitalier Pitié Salpêtrière; 6. Service d'Anatomie Pathologique et de Neuropathologie, Marseille, France and Aix-Marseille Univ, CNR. APHM, Hôpital de la Timone; 7. Department of Neurology 2. Hôpital Pitié Salpêtrière, Institut du Cerveau et de la Moelle épinière (ICM)

Objetivos: Los gliomas de bajo grado (GBG) se dividen en 3 grupos histo-moleculares: i) IDHwt; ii) IDH mut y 1p19q intacto y iii) codeleción 1p19q con IDHmut. La nueva clasificación ha mejorado la estratificación clínica y su reproducibilidad. Sin embargo, GBG se asocian a una importante variabilidad clínica. Con este estudio pretendemos analizar la heterogeneidad genómica y genética re-analizando datos de NGS en 2 cohortes de GBG para con el fin de correlacionar el papel de la arquitectura clonal en la evolución clínica de los GBG.

Material y métodos: Hemos re-analizado los exomas de 2 cohortes de GBG: TCGA y una cohorte de 40 GBG de los centros POLA. Obtuvimos la arquitectura clonal, la carga mutacional, el número de clones, la distribución clonal y subclonal de alteraciones geneticas y genomicas así como la distribución de las signaturas somáticas.

Resultados: La carga mutacional de los GBG es baja (mediana de mutaciones somáticas fue de 34). Sorprendentemente, el número de subclones fue más elevado en el grupo con codeleción 1p19q. Los GBG tienen principalmente una signatura mutacional asociada con la desaminación de los CpG metilados así como una signatura asociada con los genes de «mismatch repair». Sólo la signatura asociada con la desaminación de los CpG metilados se asocio de forma independiente a un peor pronóstico en el modelo de Cox, ajustando por edad, el número de clones, el score MATH y la perdida de CDKN2A.

Conclusión: La arquitectura clonal de los GBG puede aportar información clínicamente relevante dentro de los gliomas con codeleción 1p19q.

PAPEL DEL SNRNU6 AISLADO EN EXOSOMAS CIRCULANTES COMO BIOMARCADOR DIFERENCIAL DE GLIOBLASTOMA FRENTE A LINFOMA CEREBRAL PRIMARIO Y OTRAS LESIONES CEREBRALES NO TUMORALES

Puigdelloses Vallcorba, M. [1]; González Huarriz, M. [2]; Esparragosa Vázquez, I. [1]; García Moure, M. [2]; Martínez Vélez, N. [2]; Zandio Amorena, B. [3]; Gállego Culleré, J. [4]; Besora, S. [5]; Bruna, J. [5]; Petrirena, G. [6]; Martínez Vila, E. [1]; Patiño García, A. [1]; Diez Valle, R. [1]; Tejada Solis, S. [1]; Núñez, J. [1]; Alonso, M.M. [1]; Gállego Pérez-Larraya, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurología. CIMA; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 4. Servicio de Neurología. Centro Neurológico de Navarra; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 6. Neuro-Oncologie. Hopital La Timone

Objetivos: Las células de GBM liberan microvesículas que contienen proteínas y RNA. En un estudio previo demostramos que los exosomas aislados del suero de pacientes con GBM contenían mayor expresión de snRNU6 en comparación con sujetos sanos, y que por tanto podría ser un marcador diagnóstico. En este trabajo estudiamos el papel del snRNU6 como biomarcador diferencial de GBM frente a otras patologías cerebrales con similares características radiológicas.

Material y métodos: Analizamos la expresión de snRNU6 en exosomas circulantes en suero de pacientes con GBM (n=30), sujetos sanos (n=30), y pacientes con diferentes lesiones parenquimatosas cerebrales que pueden simular un GBM en RM cerebral: infarto subagudo (n=30), hemorragia aguda/subaguda (n=30), lesión desmielinizante aguda (n=19), metástasis cerebral (n=21) y linfoma cerebral primario (LCP; n=12). Los exosomas se asilaron mediante método de adsorción (Exoquick) y los niveles de snRNU6 se analizaron mediante ddPCR.

Resultados: Corroboramos nuestro hallazgo previo de una mayor expresión de snRNU6 en GBM frente a controles sanos. Además, los niveles de snRNU6 eran mayores en exosomas de pacientes con GBM que en pacientes con lesiones no tumorales (infarto [p=0,067], hemorragia [p=0.010], lesión desmielinizante [p=0.019]) y LCP [p=0.004]). No hubo diferencias entre pacientes con GBM y metástasis cerebrales [p=0.573]. El análisis de curva ROC confirmó que snRNU6 podría ser un biomarcador diagnóstico de GBM frente a infarto, hemorragia, lesión desmielinizante y LCP [p<0.01]; pero no permitía distinguir GBM de metástasis [p=0.575].

Conclusión: El snRNU6 aislado de exosomas circulantes podría servir como marcador diferencial de GBM frente a LCP y otras lesiones cerebrales no tumorales.

IDENTIFICACIÓN DE FACTORES DE RIESGO DE LA NEUROPATÍA PERIFÉRICA INDUCIDA POR PACLITAXEL

Sánchez Barroso, L. [1]; Gutiérrez Gutiérrez, G. [2]; Sereno, M. [3]; Apellániz-

Ruiz, M. [4]; Santos, M. [4]; Roldán-Romero, J.M. [4]; Currás, M. [4]; Remacha, L. [4]; Calsina, B. [4]; Calvo, I. [5]; Merino, M. [3]; García-Donas, J. [6]; Castelo, B. [7]; Guerra, E.M. [8]; Letón, R. [4]; Montero-Conde, C. [4]; Cascón, A. [4]; Inglada-Pérez, L. [4]; Robledo, M. [4]; Rodríguez-Antona, C. [4]

1. Facultad de Ciencias Biomédicas y de la Salud; Grupo de Cáncer Endocrino Hereditario. Universidad Europea de Madrid; Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas (CNIO); 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 3. Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Infanta Sofía; 4. Grupo de Cáncer Endocrino Hereditario. Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas (CNIO); 5. Servicio de Oncología Médica. Hospital de Madrid-Montepríncipe; 6. Programa de Tumores Genitourinarios. Centro Integral Oncológico Clara Campal; 7. Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario La Paz; 8. Servicio de Oncología Médica. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Identificar factores de riesgo asociados a la neuropatía periférica inducida por paclitaxel.

Material y métodos: Hemos analizado los datos de 503 pacientes con cáncer de mama y ovario tratados con paclitaxel. Los datos relacionados con las modificaciones de dosis de paclitaxel por neuropatía fueron obtenidos de las historias clínicas, y los de neuropatía periférica a través de entrevista personal. Utilizamos análisis de regresión logística multivariante para identificar los factores de riesgo asociados a neuropatía periférica inducida por paclitaxel.

Resultados: Los pacientes de mayor edad desarrollaron mayor grado de neuropatía, aumenta un 4% el riesgo de modificación de dosis por cada año de vida y un 5% el de desarrollo de grado 3 de neuropatía. Los pacientes con síndrome de compresión nerviosa también tienen riesgo aumentado (OR=2.6, p=0.031 para modificación de dosis; OR=2.1, p=0.10 para grado 3 de neuropatía). Los pacientes tratados con fármacos cardiovasculares tienen mayor riesgo de reducción de dosis de paclitaxel (OR=2.51, P=0.006), presentando mayor asociación los antagonistas beta-adrenérgicos. El número total de medicamentos concomitantes también mostró asociación con las modificaciones de dosis (OR=1.25, P=0.012, por cada fármaco). El modelo predictivo de modificación de dosis que incluye los nuevos factores de riesgo identificados, dio un área bajo la curva de 0.74 (P=1.07x10-10).

Conclusión: Los síndromes de compresión nerviosa y las medicaciones concomitantes parecen factores de riesgo asociados a neuropatía periférica inducida por paclitaxel. Junto con la edad, estos factores de riesgo identificados, podrían identificar pacientes con alto riesgo de desarrollar neuropatía y ayudar a personalizar los tratamientos de paclitaxel.

DESCRIPCIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA DE UNA SERIE RETROSPECTIVA DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ICTUS POR HIPERCOAGULABILIDAD ASOCIADA A CÁNCER

Esparragosa Vázquez, I.; Valentí Azcárate, R.; Toledano Illán, C.; Irimia Sieira, P.; Riverol Fernández, M.; Carmona Abellán, M.D.M.; Martínez-Vila, E.; Gállego Pérez-Larraya, J.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Describir las características clínico-radiológicas de una serie monocéntrica de pacientes con ictus por estado de hipercoagulabilidad asociado a cáncer.

Material y métodos: Se revisan retrospectivamente los datos clínicos, radiológicos y analíticos de 32 pacientes diagnosticados entre los años 2007 y 2017 de ictus isquémico secundario a estado de hipercoagulabilidad asociado al cáncer.

Resultados: De los 32 pacientes 15 (47%) eran mujeres y 17 (53%) varones. La mediana de edad era 66 años (rango: 41-84). En 4 (13%) pacientes el ictus condujo al diagnóstico de un cáncer en estadio avanzado, y en 15 (47%) se produjo en el contexto de progresión descontrolada del cáncer. Veinticuatro (75%) pacientes tenían al menos un factor de riesgo vascular. Se realizaron pruebas complementarias (análisis sanguíneo, eco-Doppler carotídeo, monitorización-ECG, ecocardiograma) sin poder establecerse otros diagnósticos etiológicos. Veinticinco (78%) pacientes tenían lesiones isquémicas agudas en 3-5 territorios vasculares cerebrales. Veintitrés pacientes (72%) tenían infartos multiorgánicos en TC corporal. Se analizó el Dímero-D en 14 (44%) pacientes, estando aumentado en 13 (93%). La mitad de pacientes (n=16) sufrió una recurrencia del ictus en las primeras 4 semanas. Los tumores más frecuentes fueron adenocarcinoma de pulmón (n=11; 34%) y de páncreas (n=8; 25%). La mediana de supervivencia global desde el ictus fue 1 mes (rango: 0,2-25 meses).

Conclusión: El cáncer descontrolado provoca un estado protrombótico que facilita el desarrollo de ictus en múltiples territorios cerebrovasculares. En estos pacientes las recurrencias son frecuentes a pesar del tratamiento anticoagulante, y su pronóstico es infausto no sólo por el cáncer sino también por el deterioro neurológico asociado.

ANÁLISIS RADIÓMICO DE METÁSTASIS CEREBRALES DE CÁNCER DE PULMÓN DE CÉLULAS NO PEQUEÑAS

Alentorn Palau, A. [1]; Philippe, C. [2]; Grigis, A. [2]; Ibáñez Juliá, M. [3]; Younan, N. [3]; Duran Peña, A. [3]; Royer-Perron, L. [3]; Goya-Outi, J. [4]; Frouin, F. [4]; Hoang-Xuan, K. [3]; Frouin, V. [2]

1. Laboratorio de Neuro-oncologia experimental. Hôpital Pitié Salpêtrière, Institut du Cerveau et de la Moelle épinière (ICM); 2. UNATI. Neurospin, Institut Joliot, CEA, Université Paris-Saclay; 3. Department of Neurology 2. Hôpital Pitié Salpêtrière, Institut du Cerveau et de la Moelle épinière (ICM); 4. IMIV. Inserm, CEA, CNRS, Université Paris-Saclay

Objetivos: El cáncer de pulmón es la causa principal de muerte asociada a cáncer debido a su alta prevalencia. Asimismo, las metástasis cerebrales del cáncer de pulmón son el tipo de tumores cerebrales secundarios más frecuentes. Diferentes escalas pronosticas han sido propuesto para estratificar mejor el tratamiento de las metástasis cerebrales. Sin embargo, la asociación entre variables cuantitativas de imágenes (radiómica) y las escalas pronosticas usadas en practica clínica no se conoce. Con este estudio quisimos analizar el valor añadido de las variables radiómicas para predir la supervivencia en pacientes con metástasis cerebrales de cáncer de pulmón.

Material y métodos: Seleccionamos 29 pacientes con metástasis cerebrales de NSCLC tratados durante los años 2015-2016 en el Hospital Pitié Salpêtrière. Seleccionamos pacientes sin historia previa de otras metástasis cerebrales ni cirugia cerebral. Hemos extraído 1428 variables radiómicas, incluyendo estadísticos de primer orden, volumen, forma, textura y ondículas usando pyradiomics. Usamos varios modelos de Cox penalizados (plsCox) comparando la predicción de supervivencia con variables clínicas, radiómicas o ambas.

Resultados: El rendimiento del modelo con variables radiómicas (media C-Index de Harrell 0.88, SD 0.08) para predecir supervivencia fue el mejor modelo comparado con el modelo usando unicamente datos clinicos (media C-index 0.77, SD 0.25).

Conclusión: El análisis radiómico de las metástasis cerebrales de NSCLC puede aportar información clínica adicional relevante respecto a la supervivencia de forma no invasiva. Los resultados de esta cohorte están siendo validados con una cohorte mas grande.

DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA COMO DEBUT DEL LINFOMA CEREBRAL INTRAVASCULAR DE CÉLULAS B GRANDES

Calleja Castaño, P. [1]; Parra Serrano, J. [1]; Hidalgo Soto, M. [2]; Hernández-Laín, A. [3]; Ramos Gonzalez, A. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Hematología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El linfoma intravascular de células B grandes (IVLBCL) es un subtipo infrecuente, agresivo y multifocal de linfoma no Hodgkin. Se caracteriza por el crecimiento de linfocitos B neoplásicos de forma selectiva dentro de la luz de los pequeños y medianos vasos, llegando a ocluirlos.

Material y métodos: Descripción de un caso de IVLBCL cerebral primario en una paciente inmunocompetente.

Resultados: Mujer de 77 años, con cuadro subagudo de trastorno de la marcha, y deterioro cognitivo rápidamente progresivo. En analítica elevación de LDH, VSG y β2-microglobulina.En RM cerebral se objetivan lesiones de sustancia blanca bihemisféricas de predominio izquierdo, con restricción en difusión y captación de contraste, así como microhemorragias. En LCR estudios microbiológicos, citología y citometria de flujo negativos. Durante su ingreso en planta empeoramiento neurológico con afasia global, hemiparesia derecha y agitación psicomotriz, por lo que se realiza biopsia cerebral que muestra en el parénquima que la proliferación neoplásica está casi exclusivamente localizada a nivel intravascular en los vasos de pequeño calibre. Se trasladada al S.Hematología decidiéndose iniciar el esquema MATRIX (Rituximab, Metotrexato y ARA-C a dosis altas). Se realizó nueva RM que era compatible con refractariedad al tratamiento, y la paciente fallece.

Conclusión: El IVLBCL en una paciente no inmunodeprimida es una entidad excepcional que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las demencias rápidamente progresivas. El diagnóstico precoz y el inicio del tratamiento son cruciales para prevenir el daño irreversible causado por la isquemia. Aunque el pronostico es infausto la inclusión de la inmunoterapia (rituximab), ha mejorado significativamente el pronóstico.

T1-FLAIR/T1-GADOLINIO RM RATIO COMO VALOR PREDICTIVO DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON METÁSTASIS CEREBRALES MÚLTIPLES DE CÁNCER DE PULMÓN NO MICROCÍTICO (CPNM)

Alemany Marti, M. [1]; Domènech, M. [2]; Vilariño, N. [2]; Jové, M. [2]; Brao, I. [2]; Arellano, M. [2]; Lucas, A. [3]; Navarro, A. [3]; Palmero, R. [2]; Simó, M. [1]; Velasco, R. [1]; Nadal, E. [2]; Bruna, J. [1]

1. Servicio de Neurooncología. Hospital Universitari de Bellvitge-ICO; 2. Servicio de Oncología Médica. Institut Català d'Oncología l'Hospitalet (ICO); 3. Servicio de Oncología Radioterápica. Institut Català d'Oncología l'Hospitalet (ICO)

Objetivos: La terapia sistémica como alternativa a la radioterapia holocraneal (RTHC) en pacientes con metástasis cerebrales múltiples (MC) es controvertida. Nuestro objetivo es analizar el impacto del edema peritumoral en la respuesta intracraneal a las terapias sistémicas actuales.

Material y métodos: Estudio retrospectivo que incluye 28 pacientes CPNM no escamoso con múltiples MC (> 3) tratados con quimioterapia (QT) carboplatino más pemetrexed (grupo A, n = 18) o RTHC más QT (grupo B, n = 10) durante el periodo 2014-2016. La respuesta intracraneal según criterios RANO se ha correlacionado con el grado de edema asociado a MC, estimado mediante la relación entre diámetro máximo entre T1-Flair y T1-gadolinio (F/G) por cada MC en la RM basal.

Resultados: La mediana de la relación F/G fue significativamente mayor en grupo B en comparación con grupo A (2,36 frente a 1,58; p = 0,008). En el grupo A, la relación F/G fue mayor en aquellos con progresión intracraneal (2,60 ± 1,58) en comparación con los que lograron respuesta parcial o enfermedad estable (1,32 ± 0,45 y 1,47 ± 0,45; p = 0,006). En el grupo B, la relación F/G no fue predictiva de respuesta. El análisis ROC mostro un límite de 2.1 en la relación F/G (sensibilidad 71.4% y especificidad 81.5%) para identificar a los pacientes que se beneficiaron del tratamiento con QT inicial.

Conclusión: La ratio F/G parece ser una herramienta prometedora para identificar a los pacientes con MC en quienes el inicio de la RTHC podría diferirse. Se requiere validación prospectiva de los resultados.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA INMUNOTERAPIA EN EL PACIENTE ONCOLÓGICO: UN DESAFÍO CRECIENTE

Marco Cazcarra, C. [1]; López Domínguez, D. [1]; Puig Casadevall, M. [1]; Sánchez Cirera, L. [1]; Silva Blas, Y. [1]; Povedano Panadés, M. [2]; Casasnovas Pons, C. [2]; Bruna Escuer, J. [3]; Simó Parra, M. [3]; Velasco Fargas, R. [3]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

3. Servicio de Neurología. Institut Català d'Oncología l'Hospitalet (ICO)

Objetivos: Los inhibidores del punto de control inmunológico (IPCI) son agentes que bloquean moléculas que regulan la respuesta inmunitaria, interfiriendo en la interacción entre las células presentadoras de antígenos y los linfocitos T. Los IPCI representan un gran avance en los tratamientos oncológicos. Los efectos secundarios son producidos por una activación mantenida del sistema inmunitario y pueden afectar a diversos órganos.

Material y métodos: Descripción clínica y neurofisiológica de seis pacientes oncológicos con síndromes neuromusculares secundarios al tratamiento con IPCI en el último año en dos hospitales de Cataluña.

Resultados: Hombre de 77 años en tratamiento con Ipilimumab que presenta cuadro de miastenia gravis y miocarditis al 3º ciclo de tratamiento requiriendo ingreso en la UCI, sin mejoría con corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis, y desenlace fatal. Mujer de 59 años en tratamiento con Durvalumab+Tremelimumab (1º ciclo) presenta miositis aguda, con mejoría con corticoides. Pacientes de 58 y 65 años en tratamiento con Durvalumab+Tremelimumab (6º ciclo) y Nivolumab (1º ciclo), respectivamente, con una poliradiculoneuropatía aguda con mejoría tras el inicio de prednisona. Pacientes de 72 años y 71 años en tratamiento con AntiPD1 (5º ciclo) y Nivolumab (3º ciclo), respectivamente, que desarrollan una polineuropatia sensitivo-motora, con mejoría importante tras el inicio de prednisona.

Conclusión: Las complicaciones neuromusculares de los IPCI suelen manifestarse durante los primeros ciclos de tratamiento Es fundamental identificarlos precozmente, dado que pueden ser potencialmente graves. Los estudios neurofisiológicos y de laboratorio son de gran ayuda. El síndrome miastenia-miositis suele requerir un tratamiento inmunosupresor intensivo y presenta peor pronóstico.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DEL TRATAMIENTO CON ANTICUERPOS ANTI-PD1: DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS CLÍNICOS

Valentí Azcárate, R.; Esparragosa Vázquez, I.; Toledano Illán, C.; Carmona Abellán, M.D.M.; Riverol Fernández, M.; Gállego Pérez-Larraya, J.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: El tratamiento con inhibidores del control inmune anti-PD1 está indicado en pacientes con diversos tipos de tumores. El objetivo es describir una serie de tres casos de complicaciones neurológicas derivadas de este tratamiento.

Material y métodos: Se describen los casos clínicos de tres pacientes oncológicos que presentaron complicaciones neurológicas inmunomediadas, derivadas del uso de Nivolumab o Pembrolizumab.

Resultados: Caso 1. Varón de 61 años con adenocarcinoma de pulmón tratado con Nivolumab durante 5 meses, que desarrolla un cuadro de debilidad y arreflexia en extremidades inferiores con inestabilidad durante la marcha. Caso 2. Varón de 73 años con melanoma metastásico, que desarrolla tras 1 mes de tratamiento con Pembrolizumab, un cuadro de debilidad y parestesias en extremidades superiores con arreflexia generalizada. En ambos casos se registra en estudio electrofisiológico una polineuropatía desmielinizante y el análisis de LCR revela disociación albúmino-citológica, estableciéndose los diagnósticos de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Ambos pacientes mejoran tras tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas. Caso 3. Mujer de 62 años con adenocarcinoma ovárico metastásico. Tras tres meses de tratamiento con Nivolumab desarrolla un síndrome pancerebeloso con ataxia de la marcha y apendicular, y nistagmo con oscilopsia. El análisis de suero y LCR revela la positividad de anticuerpos anti-Yo. La paciente empeora rápidamente y fallece

Conclusión: El empleo cada vez más frecuente de anticuerpos anti-PD1 en el tratamiento del cáncer conllevará un aumento de la frecuencia de complicaciones neurológicas. La integración del neurólogo en la atención del paciente con cáncer puede llevar a una identificación y tratamiento más precoz de estas complicaciones potencialmente muy graves.

ENCEFALITIS ANTI-RECEPTOR NMDA DIAGNOSTICADOS EN UN HOSPITAL COMARCAL Y APLICACIÓN DE UN PROTOCOLO PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE ENCEFALITIS EN PACIENTES CON UN PRIMER EPISODIO PSICÓTICO

Guanyabens Buscà, N. [1]; Casado Ruiz, V. [1]; Giné Serven, E. [2]; Palomeras Soler, E. [1]; Cano Orgaz, A.T. [1]; Muriana Batiste, D. [1]; Sanz Cartagena, P. [1]; Fossas Felip, M.P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 2. Servicio de Psiquiatría. Hospital de Mataró

Objetivos: - Describir las características de los casos de encefalitis anti-receptor NMDA (eNMDAR) diagnosticados hasta la fecha en el Hospital de Mataró, teniendo en cuenta que son entidades recientemente descritas y probablemente infra-diagnosticadas en nuestro medio. - Exponer el desarrollo de un nuevo protocolo para el diagnóstico precoz de las encefalitis immunomediadas (EIM) en pacientes que presentan un primer episodio psicótico, de cara a optimizar su diagnóstico y tratamiento.

Material y métodos: Análisis retrospectivo descriptivo de las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y evolutivas de los pacientes diagnosticados de eNMDAR en nuestro hospital. Se ha colaborado conjuntamente con Psiquiatría en el diseño de un protocolo de asistencia para determinar la prevalencia de las EIM, así como para ayudar al diagnóstico y tratamiento precoz en pacientes con debut agudo-subagudo de clínica psicótica.

Resultados: Describimos 3 casos con el diagnóstico confirmado de eNMDAR: 3 mujeres jóvenes, debutaron con sintomatología psicótica de características atípicas y en las 2 semanas posteriores desarrollaron síntomas neurológicos característicos. Todas tenían un teratoma ovárico que fue extirpado y fueron tratadas con inmunoterapia, con respuesta variada al tratamiento y distintas secuelas, todas ellas cognitivas. El protocolo diseñado ha sido aprobado por el CEIC del Hospital de Mataró, iniciado en mayo'18 y con la previsión de incluir 178 pacientes en los próximos 3 años.

Conclusión: La clínica psicótica aguda-subaguda puede ser la forma de presentación de una EIM, por lo que aplicar el protocolo de asistencia propuesto puede servir para agilizar el diagnóstico de estas encefalitis y consecuentemente, tratarlas de forma precoz y mejorar su pronóstico.

ENCEFALOMIELITIS PROGRESIVA CON RIGIDEZ Y MIOCLONIAS (PERM) COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN SÍNDROME PARANEOPLÁSICO AC-ANTIGLYR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Mongay Ochoa, N. [1]; Guillen Soley, N. [1]; Vidal Robau, N. [1]; Velez Santamaría, V. [1]; Casanovas Lorenzo, T. [2]; Pedro Perez, J. [3]; Veciana de las Heras, M. [3]; Falip Centelles, M. [1]; Arroyo Pereiro, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitari de Bellvitge; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La encefalomielitis progresiva con rigidez y mioclonus (PERM), entidad que forma parte del espectro del síndrome de persona rígida, se ha descrito asociado a antiGAD, antiAnfifisina y, posteriorente, a antiDDPX y antiGlyR; comportándose en algunos casos como un síndrome paraneoplásico.

Material y métodos: Descripción de un caso. Cuadro rápidamente progresivo de rigidez lumbar y en pierna derecha con mioclonus en sacudidas.

Resultados: Varón de 36 años sin antecedentes, con cuadro de una semana de rigidez lumbar y proximal de pierna derecha, con mioclonias tipo sacudida, desencadenados por estímulos auditivos y táctiles, hipereplexia, acompañados de disautonomía. A la exploración solo destaca hiperreflexia generalizada. El cuadro progresa cranealmente siendo necesario sedar e intubar al paciente. La monitorización EEG objetiva mioclonias en vigilia y sueño sin traducción cortical. El EMG de los músculos implicados objetiva unidades motoras normales, síncronas, sin coactivación de agonistas y antagonistas. Analíticamente destaca anticuerpos anti-AntiGlyR en LCR y AntiCV2. Positividad leve para Anti-Hu y Anti-Zic4. RMN con contraste el neuroeje normal. El PET-TAC 18FDG muestra masa mediastínica anterior. Se reseca la laeisón con anatomía patológica de timoma tipo B2. Se administra corticoterapia, inmunoglobulinas (dos tandas), ciclofosfamida (dos dosis), un ciclo de plasmaferesis y rituximab (tres dosis), siendo posible la extubación y con mejoría funcional. Persiste rigidez en pierna derecha.

Conclusión: El PERM requiere inmunoterapia intensiva y, de encontrarse neoplasia, es fundamental su tratamiento. Nuestro caso por AntiGlyR, asociado a timoma ha presentado buena respuesta, similar a otros casos descritos.

Neuropsicología

¿A QUÉ SE ASOCIA LA FALTA DE CONCIENCIA DEL DÉFICIT EN PERSONAS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE?

Montenegro Peña, M. [1]; Montejo Carrasco, P. [2]; Prada Crespo, D. [1]; Andrés Montes, M.E. [1]; Oviedo Briones, M.D.R. [3]; Pérez Rodríguez, R. [4]; Moreno Sánchez, P.A. [3]

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. Fundación Investigación Biomédica. Hospital Universitario de Getafe; 4. Fundación Investigación Biomédica. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Estudiar la falta de conciencia del déficit cognitivo (NCDef) en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) y analizar su relación con la sobrecarga del cuidador.

Material y métodos: Estudio transversal, muestreo consecutivo, pacientes con DCL y familiares que participan en Proyecto DECI-Digital Enviroment Cognitive Inclusion Horizonte 2020 (nº643588). N=102 (63-93 años, media=77,5; DT=5,8;52,9% mujeres) y familiares (23-91 años, media=64,5 años;DT=13,9; 68% mujeres). Evaluación geriátrica y neuropsicológica completa. Se considera NCDef o anosognosia a la diferencia de conciencia del déficit de fallos de memoria manifestados por familiares y pacientes (Cuestionario MFEf-MFEp).

Resultados: La NCDef está presente en 74,5%. No hay relación con nivel de estudios, convivencia o estado civil. Existe asociación con edad (chi=14,156, p=0,001), el grupo 75-84 años presentan más NCDef que otros grupos. En estudio univariante encontramos asociación de anosognosia con enlentecimiento en la marcha (r=0,21); depresión (GDSr=0,21); calidad de vida (dolor r=-0,32; emoción r=-0,24; movilidad r=-0,41; sueño r=-0,26); rasgos de personalidad (neuroticismo r=-0,33; amabilidad r=0,21) y con sobrecarga del cuidador (Zarit r=0,24). Se asocia con peor rendimiento cognitivo global T7Minutos (r=-0,27). En estudio multivariante de la anosognosia (regresión lineal por pasos) encontramos que el modelo explica un 33% de la varianza con las variables: sobrecarga (beta=0,274), neuroticismo (beta=-0,301), enlentecimiento (beta=0,240), fragilidad (beta=0,303) y dolor (beta=-0,221) (todo $p<0,05$).

Conclusión: La anosognosia es muy frecuente en pacientes con DCL. Tiene implicaciones importantes en la percepción de sobrecarga del cuidador. En los pacientes está asociada a estado de ánimo bajo, neuroticismo, peor calidad de vida y fragilidad. Las personas con peor rendimiento cognitivo presentan mayor anosognosia.

IDENTIFICACIÓN DE LAS BASES NEURALES CORTICALES Y SUBCORTICALES DE LA EVALUACIÓN COGNITIVA EN LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE MEDIANTE MORFOMETRÍA BASADA EN VÓXELS

Matias-Guiu Antem, J. [1]; Cortés Martínez, A. [1]; Montero Escribano, P.

[1]; Pytel, V. [1]; Moreno Ramos, T. [1]; Jorquera Moya, M. [2]; Yus Fuertes, M. [2]; Arrazola García, J. [2]; Matías-Guiu Guía, J. [1]

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

Objetivos: Nuestro objetivo fue identificar las regiones cerebrales correlacionadas con el resultado de diferentes test neuropsicológicos en una serie grande de pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se incluyeron 375 pacientes que fueron evaluados con una batería neuropsicológica exhaustiva y con resonancia magnética. Se realizó un análisis de morfometría basado en vóxels.

Resultados: Se encontraron las siguientes correlaciones: Cubos de Corsi con ínsula derecha; Trail Making Test con núcleo caudado, tálamo y varias regiones corticales, incluido el cíngulo posterior y la circunvolución frontal inferior; Symbol Digit Modalities Test con núcleo caudado, tálamo, cíngulo posterior, varias regiones frontales, ínsula y cerebelo; test de Stroop con núcleo caudado y putamen; Selective Reminding Test y Figura Compleja de Rey con tálamo, precúneo y circunvolución parahipocampal; Boston Naming Test con tálamo, núcleo caudado e hipocampo; fluencia verbal semántica con tálamo y fluencia verbal fonológica con núcleo caudado; y la prueba de la Torre de Londres con lóbulo frontal, núcleo caudado y cíngulo posterior.

Conclusión: Nuestro estudio proporciona datos interesantes sobre las bases neurales, corticales y subcorticales, de las funciones cognitivas en la EM. Las pruebas neuropsicológicas que principalmente evaluaron la atención y la función ejecutiva mostraron una asociación más fuerte con el volumen del caudado, mientras que las pruebas que principalmente evaluaron la memoria se correlacionaron más fuertemente con el tálamo. Otras regiones relevantes fueron el cíngulo posterior/precúneo, que se asociaron con tareas atencionales, y varias regiones frontales, que se correlacionaron con la planificación y el funcionamiento ejecutivo de alto orden.

DETERIORO COGNITIVO A LARGO PLAZO TRAS CIRUGÍA CARDÍACA

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: Evaluar el Deterioro Cognitivo Postquirúrgico (DCP) a largo plazo en pacientes tras cirugía cardíaca con y sin circulación extracorpórea (CEC) e identificar los factores de riesgo involucrados.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 70 pacientes sometidos a cirugía cardíaca con y sin cirugía extracorpórea (36 y 34 pacientes, respectivamente). Se recogieron los datos sociodemográficos y clínicos y se realizó evaluación longitudinal neuropsicológica (pre y postquirúrgica a los 1, 6 y 12 meses) de funciones ejecutivas (Test del Trazo, Test de Stroop), memoria (Test de Recuerdo libre y selectivamente facilitado), fluidez verbal (Semántica y Fonológica) y función visuoespacial (Orientación de Líneas), para caracterizar el DCP (Proyecto Neuronorma). Se valoró también depresión y ansiedad (escalas de Hamilton).

Resultados: Se comprobó la presencia de DCP en los dos grupos de pacientes (p>0.05-p>0.001, mayor en el grupo con CEC), que fue máximo a los 6 meses de la intervención, pero aún significativo a los 12 meses. El deterioro cognitivo se asoció con variables intraoperatorias (baja saturación de oxígeno intraoperatoria y tiempo de bypass cardiopulmonar prolongado) y con factores de riesgo cardiovasculares (tabaquismo, insuficiencia cardíaca, hipertrofia ventricular izquierda, diabetes mellitus, enfermedad coronaria de 3 vasos y arteriopatía periférica) como factores predictivos.

Conclusión: Los resultados indican la prevalencia del deterioro cognitivo postquirúrgico (DCP) al año de la intervención en ambos grupos, siendo mayor en el grupo con CEC. Se describen los factores intraoperatorios y cardiovasculares significativos en el DCP, planteando la necesidad de establecer protocolos para su detección y seguimiento, así como estrategias para su prevención.

EXTENSIÓN DEL ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE NORMALIZACIÓN Y VALIDACIÓN DE INSTRUMENTOS NEUROCOGNITIVOS Y FUNCIONALES EN SUJETOS JÓVENES (NEURONORMA JÓVENES- EXTENSIÓN)

Martín de la Huerga, N. [1]; Sánchez Benavides, G. [2]; Peña Casanova, J. [3]

1. Doctorado Psiquiatría y Medicina Legal. Universitat Autònoma de Barcelona; 2. Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM). Institut Hospital del Mar d'Investigacions Mèdiques (IMIM); 3. Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Para una adecuada valoración del rendimiento cognitivo resultan necesarios datos normativos adaptados a la población en la que se aplican las pruebas neuropsicológicas. Existen datos normativos para la batería NEURONORMA en población mayor de 50 años y datos preliminares en sujetos jóvenes. El presente estudio amplia los datos normativos para población menor de 50 años (proyecto NEURONORNA jóvenes).

Material y métodos: Se estudió una muestra de 265 sujetos cognitivamente normales de 18 a 49 años de edad. Se recopilaron datos demográficos, socioculturales y médicos. La batería NEURONORMA incluye tests neuropsicológicos de uso extendido para valorar atención, lenguaje, habilidades visuoperceptivas, habilidades visuoconstructivas, memoria y funciones ejecutivas. Los datos normativos se generaron mediante tres procedimientos: creación de puntuaciones escalares, definición del efecto de la edad, educación y género, y ajuste por estas variables.

Resultados: Se observó una influencia positiva de la escolaridad en la mayoría de los tests, la edad únicamente afectó de manera significativa el rendimiento en memoria visuoespacial. El género obtuvo nulo efecto en la mayor parte de las pruebas. Los presentes datos normativos en la muestra ampliada no muestran diferencias relevantes con la muestra preliminar.

Conclusión: La ampliación de muestra confirman las tendencias observadas en las normas preliminares ya publicadas y contribuirán al diagnóstico neuropsicológico de sujetos españoles jóvenes.

PRUEBA NEUROCOGNITIVA DE EXPLORACIÓN DE FUNCIONES EJECUTIVAS EN LA INFANCIA Y DESARROLLO. UNA NUEVA PROPUESTA ESTANDARIZADA

Duque San Juan, P. [1]; Castellano Guerrero, A.M. [1]; Machuca Martín, A. [1]; Olivares Cifuentes, V. [1]; Plaza Jurado, A.G. [2]

1. Servicio de Neuropsicología. Instituto de Neurorrehabilitación INEURO®; 2. Servicio de Neuropsicología. ineuro®

Objetivos: Creación de una batería de pruebas neurocognitivas enfocadas a la exploración de funciones ejecutivas a lo largo de toda la infancia y el desarrollo.

Material y métodos: Basada en la teoría y modelos de desarrollo de las funciones ejecutivas se llevaron a cabo diferentes reuniones entre investigadores especializados para concretar qué y cómo explorará la nueva herramienta, cómo se aplicará, la redacción de los ítems, método de aplicación y cómo se puntuará.

Resultados: Como resultado del proceso anterior, se obtuvo una batería de 13 pruebas centradas en explorar las funciones ejecutivas en niños. Esta prueba explora diferentes procesos cognitivos entre los que se encuentran categorización, velocidad de procesamiento, memoria de trabajo, inhibición, previsión, búsqueda de opciones o flexibilidad. Además, se incluyen un anexo de exploración semiológica para cada prueba, base de la exploración neurocognitiva.

Conclusión: No existen pruebas como la nuestra en habla castellana. La FEX® pretende ser una batería para la exploración y apoyo al diagnóstico de disfunciones ejecutivas en edad pediátrica. Finalizada esta primera fase de construcción de la batería, nos encontramos en la actualidad en fase de validación y normalización de la FEX® en España.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO EN UNA MUESTRA DE PACIENTES CON DISTROFIA MIOTÓNICA 1 O ENFERMEDAD DE STEINERT

Conde Gavilán, C. [1]; Molina Zafra, S. [1]; Gómez Caravaca, M.T. [1]; Araujo Montero, A.J. [2]; Jover Sánchez, A.M. [1]; Peña Toledo, M.Á. [1]; Carmona Medialdea, C. [1]; Galvao Carmona, A. [3]; Piñar Morales, R. [4]; Blanco Valero, M.D.C. [1]; Valverde Moyano, R. [1]; Agüera Morales, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Universidad de Córdoba; 3. Departamento de Psicología. Universidad Loyola. Laboratorio de neurociencia humana; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: Describir el perfil cognitivo y analizar si se relaciona con la edad de inicio de la enfermedad, los años de evolución y el número de generaciones afectadas.

Material y métodos: La muestra está formada por 26 pacientes con enfermedad de Steinert. Se realizó una exploración neuropsicológica compuesta por: cuestionario disejecutivo (DEX), Symbol Digit Modalities Test (SDMT), Trail Making Test (TMT), Dígitos directos e inversos, Letter Number Sequencing, Cubos de Corsi, test de cubos del test Barcelona (TB), Discriminación de la posición y localización de objeto de la batería de percepción de objetos y de espacio, Líneas de Benton (JLO) y Torres de Londres (TOLdx), Test de los 5 dígitos (FDT) y Free and Cued Selective Reminding Test.

Resultados: Se encontró un rendimiento patológico en SDMT, TMT A y B; un inicio de rendimiento patológico en cubos del TB y JLO, índice inhibición FDT (FDT-ii) y DEX (total paciente/familiar y desorganización/apatía paciente). El número de generaciones afectadas correlacionó negativamente con el FDT-ii. Los años de evolución correlacionó positivamente con la puntuación total (paciente) en el DEX y negativamente con la puntuación directa (PD) de Cubos TB. La edad de inicio se relacionó negativamente con la puntuación total (paciente) en el DEX.

Conclusión: El perfil cognitivo encontrado se caracteriza por la alteración de la velocidad de procesamiento y atención alternante y se encuentra influenciado por los años de evolución y las generaciones afectadas.

EVALUACIÓN DE CAMBIOS EN LA COGNICIÓN EN PERSONAL SANITARIO EN RELACIÓN A LA PRIVACIÓN DE SUEÑO Y LA REALIZACIÓN DE GUARDIAS

García Azorín, D. [1]; Benitez Provedo, C. [2]; Valls Carbo, A. [2]; Gajate García, V. [2]; Marcos Dolado, A. [2]

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

Objetivos: La privación de sueño ha sido asociada con un menor rendimiento cognitivo, especialmente atencional. La falta de sueño, la carga de trabajo y la situación de estrés existente durante una guardia médica podría asociarse a un peor rendimiento cognitivo. Pretendemos evaluar el impacto de la realización de una guardia.

Material y métodos: Estudio observacional en médicos residentes mediante batería neuropsicológica comparando los valores previos y posteriores a una guardia médica. Se emplearon los test Digit Span, TMT-A, TMT-B, Symbol Digit, Stroop, Free and Cued Selective Reminding Test, Fluencia categorial y formal, Visual Orientation and Space Perception y se administró el cuestionario de sueño de Leeds. Se analizó el consumo de cafeína, número de atenciones y la percepción subjetiva de la guardia. Se presentan valores como media y desviación típica. Se consideró un error alfa del 5%.

Resultados: Participaron 30 sujetos, 43,3% mujeres. La media de sueño fue de 2,75h (1,96) y el número medio de bebidas con cafeína fue superior al habitual ($p=0,001$). La impresión subjetiva de la guardia fue del 4,47/10 (2,57), correlacionándose dicho valor con el número de horas de sueño ($r=0,72$), $p<0,001$, sin correlación con el número de pacientes atendido. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la comparación pre-post guardia en los test Symbol Digit ($p=0,005$), Digit Span directo ($p=0,02$), FCSRT ($p=0,002$), fluencia categorial ($p=0,008$) y fonémica ($p=0,001$).

Conclusión: La realización de la guardia y la privación de sueño relacionada con esta se asociaron a un menor rendimiento en diversas funciones cognitivas, especialmente en tests de función ejecutiva y atencional.

INTERFERENCIA COGNITIVO-MOTORA COMO POTENCIAL MARCADOR DE DETERIORO FUNCIONAL EN PERSONAS CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: UN ESTUDIO PRELIMINAR

Postigo Alonso, B. [1]; Galvao Carmona, A. [1]; Conde Gavilán, C. [2]; Jover Sánchez, A. [2]; Molina Zafra, S. [2]; Peña Toledo, M.D.L.Á. [2]; Valverde Moyano, R. [2]; Agüera Morales, E. [2]

1. Departamento de Psicología. Universidad Loyola Andalucía; 2. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: Estudiar la interferencia cognitivo-motora (ICM) en personas con Esclerosis Múltiple (EM) y explorar su relación con otros factores neuropsicológicos y clínicos.

Material y métodos: 11 personas con EM remitente-recurrente (EDSS media: 2'4, DT: 1'6) y 11 sujetos control (SC) realizaron la tarea dual (TD), consistente en una tarea cognitiva (fluidez verbal) y una tarea motora (caminar) en tres condiciones: individualmente o en línea base (LB) y, simultáneamente en doble priorización (DP) o en priorización cognitiva (PC).

Resultados: Ambos grupos fueron estadísticamente similares en edad, género y nivel educativo, y diferentes en puntuaciones en tests neuropsicológicos y de otras variables clínicas (SDMT, 5-Digit Test, BDI-II, D-FIS, y MSQOL-54). En la TD, el grupo EM recorrió menor distancia que SC en todas las condiciones y, durante PC el grupo EM enumeró menos palabras correctas que SC. No hubo diferencias en ejecución cognitiva entre condiciones para ningún grupo. El grupo EM recorrió significativamente mayor distancia en LB que en DP y PC, sin diferencias entre DP y PC; mientras que el grupo SC recorrió mayor distancia en LB que en PC, y en DP frente a PC, sin diferencias entre LB y DP. Medidas cognitivas y motoras de la TD correlacionaron con puntuaciones neuropsicológicas y de otras variables clínicas.

Conclusión: La tendencia del grupo EM a no priorizar adecuadamente se puede explicar por un déficit de control ejecutivo. La correlación de la ICM con otras variables neuropsicológicas y clínicas apoya la idea de que puede ser un indicador ecológico y válido del deterioro funcional de pacientes con EM.

VALIDACIÓN Y NORMALIZACIÓN DE TEST DE PERCEPCIÓN VISUAL Y COGNICIÓN ESPACIAL EN POBLACIÓN ADULTA ESPAÑOLA

Duque San Juan, P. [1]; Castellano Guerrero, A.M. [1]; Machuca Martín, A. [1]; Olivares Cifuentes, V. [1]; Plaza Jurado, A.G. [2]

1. Servicio de Neuropsicología. Instituto de Neurorrehabilitación INEURO®; 2. Servicio de Neuropsicología. ineuro®

Objetivos: Obtener valores normativos de una nueva herramienta denominada Test de Percepción y Función Espacial Visuales (TDP), y hallar la validez de criterio con otras pruebas neurocognitivas ya utilizadas en nuestro país en población adulta.

Material y métodos: Participantes procedentes de 22 ciudades españolas, divididos en grupos de estudio dependiendo de su edad y escolarización.Las pruebas administradas a adultos sin afectación neurológica ni psiquiátrica fueron TDP, y las pruebas validadas en español Test de Orientación de Líneas de Benton (TOLB) y Visual Object and Space Perception Battery (VOSP).

Resultados: 208 evaluados(60.6%mujeres;42.9 ± 16.7 de edad;15.3 ± 4.9de años de escolaridad). Se observaron diferencias significativas($p=0,007$) entre la puntuación total obtenida en el TDP por hombres(355,41±16,8) y por mujeres(342,9±38,3). No se observaron diferencias significativas entre los grupos de edad de 18-40 y 41-60, formando un único grupo. Sí se obtuvieron diferencias significativas entre éste grupo y los de 61-70años($p<0,05$),71-85años($p<0,01$). Se observó una correlación entre la puntuación total obtenida en TDP y TOLB (Rho 0,391 $p<0,01$) y entre TDP y VOSP (Rho 0,559 $p<0,01$).

Conclusión: Los resultados obtenidos muestran la validez de la TDP para la exploración de la percepción y la cognición espacial en población adulta española. Así mismo, con los datos obtenidos, la TDP cuenta con datos normativos diferenciados entre hombres y mujeres así como por grupos de edad.

EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN EL DIAGNÓSTICO DE AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA LOGOPÉNICA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS CON HALLAZGOS DIFERENTES EN PET AMILOIDE

Fernandez Sanchez, M.; Carreras Rodríguez, T.; Vieira Campos, A.; Heredia Rodríguez, P.; Gago Veiga, A.B.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La Afasia Progresiva Primaria Logopénica (APP-L) presenta un discurso fluido con problemas para encontrar palabras, repetición alterada, parafasias fonológicas, sin agramatismo ni disartria y con comprensión de términos preservada. Su base neuropatológica habitual es la enfermedad de Alzheimer (EA) aunque no la única posible. Pretendemos analizar el perfil neuropsicológico de dos pacientes con fenotipo clínico de APP-L pero distintos hallazgos en PET amiloide (PET-A). Hipotetizamos que el caso con PET-A negativo rendirá mejor en pruebas mnésicas y peor en pruebas que requieren del bucle fonológico (BF) de la memoria de trabajo (MT).

Material y métodos: Seleccionamos dos mujeres diestras, con estudios medios y diagnóstico clínico de APP-L. El caso 1 tenía 67 años y PET-A negativo. El caso 2 tenía 73 años y PET-A positivo. Se aplicaron test de memoria (Listas de Palabras), fluidez verbal (FV), denominación y MT entre otros, y se analizó su rendimiento.

Resultados: El caso 1 rindió mejor en pruebas mnésicas que el caso 2 (recuerdo libre 75% vs 0%), sin observarse alteración en la consolidación (PE 12 vs PE 7), así como en test de FV semántica (PC 25 vs PC<10). Además, puntuó menos en pruebas de denominación visual, FV fonológica y test que se asocian al BF de la MT.

Conclusión: La evaluación neuropsicológica puede ser una herramienta útil y más accesible para la determinación del posible sustrato fisiopatológico subyacente en los casos con fenotipo de APP-L, lo cual puede tener implicaciones relevantes en su abordaje terapéutico. Se requieren estudios más amplios que corroboren estos resultados.

ESTUDIO DEL PERFIL NEUROPSICOLÓGICO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE STEINERT

Pardiñas Barón, B. [1]; Giménez Muñoz, J.Á. [1]; Seral Moral, M. [1]; Velázquez Benito, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge; 2. Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova

Objetivos: Describir las alteraciones neuropsicológicas que presentan los pacientes con DM-1 y determinar los factores que provocan mayor repercusión en el deterioro de su calidad de vida.

Material y métodos: Se seleccionó una muestra de 11 pacientes con diagnóstico de DM-1 confirmada genéticamente en seguimiento en la Unidad de Enfermedades Neuromusculares del Hospital San Jorge (Huesca) y del Hospital Royo Villanova (Zaragoza). Se excluyeron aquellos pacientes con DM-1 congénita o que presentaron otras condiciones que pudieran provocar deterioro cognitivo. Se evaluó el grado de afectación muscular según la Muscular Impairment Rate Scale (MIRS), la presencia de alteraciones cognitivas y emocionales mediante una batería neuropsicológica específicamente diseñada para el estudio y la calidad de vida a través del cuestionario INQoL.

Resultados: El 72,7% de los pacientes presentaron algún déficit cognitivo siendo el más frecuente la alteración en funciones ejecutivas, seguido de la atención y memoria. Respecto a la cognición social, no se detectó alteración en capacidad de empatía, aunque sí un menor reconocimiento de las emociones negativas respecto a las positivas. El 63,6% de los pacientes presentó afectación del estado emocional.

Conclusión: El déficit cognitivo más frecuente es la disfunción ejecutiva por afectación prefrontal dorso-lateral. Las alteraciones cognitivas junto con la elevada prevalencia de ansiedad y depresión y la sintomatología muscular determinan un deterioro en la calidad de vida de estos pacientes.

EVALUACIÓN COGNITIVA LONGITUDINAL DE UNA COHORTE DE 57 PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Cortés Martínez, A.; Matías-Guiu Antem, J.; Montero, P.; Pytel, V.; Moreno Ramos, T.; Matías-Guiu Guía, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Los déficit cognitivos en la Esclerosis Múltiple (EM) son frecuentes, estimándose en torno a un 40-70% de los pacientes. Gran parte de los estudios realizados son transversales, existiendo menos información acerca de la evolución cognitiva en la enfermedad. Nuestro objetivo fue analizar la progresión de la alteración cognitiva en una serie de 57 pacientes con EM estudiados mediante una exhaustiva batería neuropsicológica.

Material y métodos: Se incluyeron 57 pacientes con EM (66,7% de mujeres, edad media en la primera evaluación 46,12 ± 9,844 años, escolaridad 15,67 ± 3,637 años). Se administraron los test neuropsicológicos pertenecientes a la batería Neuronorma y el test PASAT. Se estimaron modelos lineales mixtos.

Resultados: Hubo un aumento de los déficit cognitivos (2 o más test alterados) de un 5,3% en la segunda visita. Al comparar ambas evaluaciones se encontraron diferencia estadísticamente significativas y un empeoramiento en la evaluación de seguimiento en: dígitos directos e inversos, cubos de Corsi directo e inverso, test de Stroop, Torre de Londres, Fluencias fonológicas, PASAT, así como un aumento de la depresión. Por otra parte, se encontraron diferencia estadísticamente significativas con una mejoría en el Boston Naming Test y el Free and Cued Selective Reminding Test.

Conclusión: Nuestros resultados mostraron un empeoramiento cognitivo especialmente en test atencionales y de función ejecutiva. Por otra parte, se observó una mejoría en test de memoria verbal y lenguaje, lo que puede sugerir un efecto aprendizaje. Futuros estudios deberían evaluar el perfil cognitivo de pacientes con más riesgo de empeorar.

Trastornos del Movimiento I

VALIDACIÓN DE LA ESCALA DE FATIGA PARA ENFERMEDAD DE PARKINSON (PARKINSON FATIGUE SCALE, PFS-16) EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

Rodríguez Blázquez, C. [1]; Wetmore, J.B. [1]; Arbelo, J.M. [2]; Catalán, M.J. [3]; Valldeoriola, F. [4]; Martínez Martín, P. [1]

1. Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED. Instituto de Salud Carlos III; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Validar la Escala de Fatiga para enfermedad de Parkinson (EP) (Parkinson Fatigue Scale, PFS-16), versión española, en una muestra de pacientes con EP avanzada.

Material y métodos: Muestra de 61 pacientes participantes en un estudio clínico con infusión intestinal continua de levodopa/carbidopa (IICLC), evaluados con la PFS-16, estadios de Hoehn y Yahr (HY), Non-motor Symptoms Scale (NMSS) y Beck Depression Inventory II (BDI-II), entre otras. Se analizaron la viabilidad/aceptabilidad, consistencia interna, validez de constructo y sensibilidad al cambio de la PFS-16.

Resultados: La muestra (61% hombres; 42,62% en estadio HY 2), tenía 68,02 (DE=7,43) años y había sido diagnosticada, de media, 12,57 (DE=7,43) años antes. La PFS-16 presentó una adecuada viabilidad/aceptabilidad, sin efectos suelo/techo en la puntuación total. El coeficiente alfa de Cronbach fue de 0,93, la homogeneidad de los ítems de 0,19 y la correlación ítem-total corregida 0,50-0,84. La PFS-16 correlacionó con los ítems de fatiga del BDI-II (r=0,65) y de la NMSS (r=0,33). No hubo diferencias significativas en la PFS-16 entre grupos de la muestra establecidos en función del sexo, edad, tiempo desde el diagnóstico, HY e impresión global de gravedad. La puntuación de la PFS-16 fue significativamente menor después del tratamiento, con un cambio relativo de -17,6%, error estándar de la diferencia 4,3 y tamaño del efecto de 0,92. Se encontraron correlaciones moderadas entre el cambio de la PFS-16 y el cambio de otras escalas.

Conclusión: La escala PFS-16 es una escala aceptable, fiable, válida y sensible al cambio en pacientes con EP avanzada.

RELACIÓN ENTRE LA CARGA DE SÍNTOMAS NO MOTORES Y LA PRESENCIA DE FLUCTUACIONES MOTORAS: RESULTADOS DEL ESTUDIO COPPADIS-2015

Santos García, D. [1]; Catalán Alonso, M.J. [2]; Alonso Frech, F. [3]; Villanueva Iza, C. [3]; Jesus Maestre, S. [4]; Mir Rivera, P. [4]; Aguilar Barberá, M. [5]; Pastor Muñoz, P. [6]; García Caldentey, J. [7]; Elstelrich Peyret, E. [7]; Planellas Giné, L. [8]; Martí Domenech, M.J. [8]; Caballol Pons, N. [9]; Hernández Vara, J. [10]; Martí Andrés, G. [10]; Cabo López, I. [11]; Ávila Rivera, M.A. [12]; López Manzanares, L. [13]; Redondo Ráfales, N. [13]; Martínez Martín, P. [14]; COPPADIS STUDY [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 6. Servicio de Neurología. Hospital de Terrassa; 7. Servicio de Neurología. Centro Neurológico OMS 42; 8. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 11. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario de Pontevedra; 12. Servicio de Neurología. Centre Sociosanitari de L'Hospitalet - Consorci Sanitari Integral; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 14. Servicio de Neurociencias. Centro Nacional de Epidemiología, Instituto e Salud Carlos III

Objetivos: Los síntomas no motores (SNM) son frecuentes en los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y en ocasiones pueden aparecer de forma fluctuante. El objetivo del presente trabajo es estudiar la relación entre la carga de SNM y la presencia de fluctuaciones motoras (FM).

Material y métodos: Los datos fueron obtenidos de la evaluación basal del estudio COPPADIS-2015. Se utilizó la Unified Parkinson's Disease Rating Scale-IV (UPDRS-IV) para evaluar las FM mientras que la carga de SNM se clasificó mediante la Non-Motor Symptoms Scale (NMSS) en base a la literatura (I, leve 1-20; II, moderada 21-40; III, severa 41-70; IV, muy severa > 70).

Resultados: La puntuación total en la UPDRS-IV fue mayor a mayor grado de carga de SNM: I, 0,85±1,44 (n=193); II, 1,75±2,13 (n=201); III, 2,67±2,73 (n=158); IV, 3,28±2,62 (n=133); p<0,0001. Por grupos, a mayor carga de SNM hubo mayor porcentaje de pacientes con FM: 17% vs 32.4% vs 40.9% vs 52.2% (p<0,0001). La correlación entre UPDRS-IV y NMSS fue moderada (r=0,452;p<0,0001) siendo el dominio sueño/fatiga el que presentó mayor correlación (r=0,434;p<0,0001). La carga de SNM fue mayor en los pacientes con OFF impredecibles (61,54±46,84 vs 44,09±37,01;p=0,001) y OFF súbitos (65,88±35,43 vs 44,37±37,94;p=0,002). A mayor tiempo OFF se observó mayor carga de SNM (1-25% OFF, 57,58±39,68; 26-50% OFF, 76,21±59,74; >50% OFF, 77,43±39,60; p<0,0001).

Conclusión: Los resultados sugieren una relación entre los SNM y las FM en los pacientes con EP y la importancia en la práctica clínica de explorar y cuantificar SNM en pacientes con FM.

PARKINSON'S DISEASE COGNITIVE SCALE RATING SCALE (PD-CRS) Y LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA SUBTALÁMICA (ECP-NST). COMPARACIÓN CON LA ESCALA COGNITIVA DE LA MATTIS (MDRS) Y MINIMENTAL (MMSE)

García Sánchez, C. [1]; Pascual Sedano, B. [2]; Gironell Carreró, A. [1]; Rodriguez Rodriguez, R. [3]; Álvarez Holzapfel, M.J. [3]; Pagonabarraga Mora, J. [1]; Marin Lahoz, J. [1]; Pérez Pérez, J. [1]; Aracil Bolanos, I. [1]; Campolongo Perillo, A. [4]; Martínez Horta, S. [5]; Botí González, M.A. [6]; Kulisevsky Borjaski, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau/Servicio de Salud UOC; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. IR. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 5. IR. Fundació Institut Recerca Sant pau; 6. Servicio de Neurología. Fundació Institut Recerca Sant Pau

Objetivos: Estudiar el rendimiento de la PD-CRS antes y después de la ECP-NST y comparar los resultados con los obtenidos con otras escalas cognitivas.

Material y métodos: Estudio prospectivo de 25 pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) tratados mediante ECP-NST (edad: 63,4 ± 6,2; estudios: 10,6 ± 3,5; evolución: 12,9 ± 3,1 años). Los pacientes fueron evaluados antes de ECP-NST y seis meses después. La exploración cognitiva incluyó la PD-CRS, el MMSE) y la MDRS.

Resultados: El rendimiento de la PD-CRS seis meses después de la ECP-NST fue significativamente inferior en los subtests de atención sostenida (basal vs. 6 meses: 8.5 ± 1.5; 7.8 ± 1.8; p <. 017), memoria de trabajo (6.2 ± 1.8; 5.2 ± 1.91; p <. 004), fluencia alternante (9.9 ± 4.7; 7.9 ± 5.4 p <. 025) fluencia de acción (15 ± 5.9; 12.12 ± 4.3; p <. 013) e índice subcortical: (60.24 ± 12.6; 53.4 ± 13.1; p <. 001). El rendimiento en la MDRS fue significativamente inferior en el subtest de iniciación-perseveración (36.2 ± 1.9; 33.36± 4.1; p <. 000) y en la puntuación total (136.8 ± 4.1; 132.80 ± 5.60, p <. 004).

Conclusión: La PD-CRS mostró un rendimiento significativamente inferior en tareas de atención mantenida, memoria de trabajo, fluencias verbales e índice subcortical después de 6 meses de ECP_NST, mientras que en la MDRS se detectó en el subtest de iniciación-perseveración y el total de la escala. Concluimos que la PD-CRS es una escala útil en la detección de cambios cognitivos después de ECP-NST en la EP.

ENZIMA DEGRADADORA DE INSULINA: ¿UNA NUEVA DIANA PARA LAS SINUCLEINOPATÍAS?

Martinez Valbuena, I. [1]; Valentí Azcárate, R. [2]; Sánchez, J.A. [3]; Marcilla García, I. [4]; Alonso Herrero, L. [5]; Riverol Fernandez, M. [2]; Martí Andres, G. [2]; Carmona Abellan, M.D.M. [2]; Martínez Vila, E. [2]; Tuñón Álvarez, M.T. [5]; Luquin Piudo, M.R. [2]

1. Servicio de Neurociencias. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Pequeñas Moléculas. Centro de Investigación Médica Aplicada; 4. Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada; 5. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: La enfermedad de Parkinson se caracteriza por la pérdida progresiva de neuronas dopaminérgicas. aunque se desconoce la causa de esta muerte neuronal, la alfa-sinucleína parece jugar un papel fundamental. Varios estudios han sugerido que la toxicidad causada por la alfa-sinucleina se basa en su oligomerización. Recientemente, se ha propuesto que la enzima degradadora de insulina (IDE) parece limitar los niveles intracelulares de oligómeros, asegurando su degradación. El objetivo de este trabajo es estudiar la interacción entre la alfa-sinucleina y la IDE en el páncreas de sujetos con sinucleinopatías.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo donde incluimos el tejido pancreático de 39 sujetos diagnosticados con una sinucleinopatía, así como el de 86 sujetos neurológicamente asintomáticos. Examinamos la expresión pancreática de IDE. Diseñamos dos ensayos de ligación por proximidad para detectar oligómeros de alfa-sinucleina y para evaluar si la IDE y la alfa-sinucleina estaban formando complejos dentro de las células beta pancreáticas.

Resultados: Al examinar la expresión de IDE, no se encontraron diferencias entre sujetos con sinucleinopatías y sujetos controles. Pero tras analizar los ensayos de PLA, encontramos un aumento en los niveles de oligómeros de alfa-sinucleina pancreática en los sujetos con sinucleinopatías,y además, encontramos que la interacción entre IDE y alfa-sinucleina estaba disminuida en estos sujetos.

Conclusión: Nuestro trabajo presenta la primera evidencia histológica de que en las células beta pancreáticas, la IDE puede ejercer un papel neuroprotector neutralizando la formación de oligómeros de alfa-sinucleina. Por otra parte, demostramos que esta interacción entre la IDE y la alfa-sinucleina está disminuida en sujetos con sinucleinopatías.

OBJETIVO: SALVAR EL SISTEMA. MANEJO DE LA INFECCIÓN TARDÍA EN LA ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

Perez Lorenzo, G. [1]; Fernández Pajarín, G. [1]; Sesar Ignacio, Á. [1]; Ares Pensado, B. [1]; Gelabert González, M. [2]; Arán Echabe, E. [2]; Relova Quinteiro, J.L. [3]; Castro García, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: La infección tardía es una complicación grave y relativamente frecuente de la estimulación cerebral profunda. Representa una pérdida importante de calidad de vida para los pacientes y un gran incremento de morbilidad y costes sanitaros.

Material y métodos: Hemos analizado de forma retrospectiva los casos de infección del sistema de estimulación cerebral profunda entre enero de 2011 y mayo de 2018 sobre un total de 133 pacientes intervenidos. Establecimos un protocolo dirigido al manejo conservador, que incluye pauta de antibioterapia y limpieza quirúrgica, desbridamiento y retunelización o retirada parcial del estimulador en caso de ser necesaria.

Resultados: Identificamos un total de 13 episodios de infección en 10 pacientes (7.5%), lo que supone una tasa de infección del 8.6% del total. 3 de los pacientes presentaron un nuevo episodio de infección tras haber resuelto el primero. En 3 de los casos (el 2% de las intervenciones) el origen de la infección estaba en el lugar de implantación del neuroestimulador. En el resto de casos (10, 6.6%), el origen se encontraba en la porción craneal del sistema (conexión cervical y/o extensiones). En 4 casos finalmente se precisó retirada completa del sistema, y sólo 2 de estos pacientes pudieron ser reintervenidos. Apreciamos que tras la introducción del neuroestimulador recargable ha disminuido drásticamente la infección a este nivel.

Conclusión: El planteamiento mediante un manejo conservador de la infección tardía del sistema de estimulación es seguro y efectivo. Esto puede prolongar el beneficio de la terapia de estimulación y evitar los riesgos de una nueva intervención.

INFLUENCIA DEL DETERIORO COGNITIVO EN EL FENÓMENO DE CONGELACIÓN DE LA MARCHA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON SIN DEMENCIA ASOCIADA

Domínguez Vivero, C. [1]; Cancela, J. [2]; Nascimento, C. [3]; Varela, S. [2]; Seijo Martinez, M. [4]; Milan Calenti, J. [5]; Ayan, C. [6]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Grupo de Investigacion HealthyFit. Instituto de Investigacion Sanitaria Galicia Sur; 3. Universidade Estadual Paulista UNESP, Sao Paulo, Brasil; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra; 5. Universidad de La Coruña; 6. Universidad de Vigo

Objetivos: La congelación de la marcha (CDM) es un trastorno motor que suele aparecer en la enfermedad de Parkinson (EP) avanzada. Las funciones cognitivas y ejecutivas parecen jugar un papel importante en la fisiopatología de este fenómeno. El objetivo de este trabajo es investigar si los parámetros cognitivos y cinemáticos se correlacionan con la CDM en pacientes con EP sin demencia.

Material y métodos: Estudio observacional y transversal. Los participantes se clasificaron en dos grupos: con y sin CDM. La información clínica se obtuvo mediante la escala de Hoehn y Yahr, la Unified Parkinson's Disease Rating Scale y la prueba de equilibrio de la Short Physical Performance Battery. La función cognitiva se valoró con el miniexamen cognitivo y la Fuld Object Memory Evaluation, y la función ejecutiva, con la Frontal Assessment Battery. Los parámetros cinemáticos se valoraron mediante la velocidad de la marcha, la cadencia, la longitud del paso y el tiempo del paso.

Resultados: Veinticinco participantes con EP sin demencia completaron el programa. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre individuos con y sin CDM en cognición global ($p = 0,02$), memoria ($p = 0,04$), función ejecutiva ($p = 0,04$), cadencia ($p = 0,02$), longitud del paso ($p = 0,04$) y tiempo del paso ($p = 0,01$).

Conclusión: Diversos parámetros cognitivos pueden contribuir de forma importante en la aparición de la CDM en la EP. Estos resultados pueden tener implicaciones clínicas relevantes para el desarrollo de estrategias e intervenciones no farmacológicas y cognitivas dirigidas a pacientes con EP y con CDM.

PRECISIÓN DEL CÁLCULO INDIRECTO DE LA DIANA TERAPÉUTICA EN ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA. SISTEMA UNI O MULTITRAYECTO

Ispierto González, L. [1]; Muñoz Aguiar, J. [1]; Tardáguila Serrano, M. [1]; Vilas Rolán, D. [1]; Cladellas Ponsetti, J.M. [1]; Vancamp, T. [2]; Álvarez Ramo, R. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. MBA. SPT

Objetivos: La localización de la diana terapéutica (DT) en estimulación cerebral profunda (ECP) se realiza por métodos indirectos,siendo necesario en ocasiones realizar correcciones de trayectos según el microrregistro, efectos terapéuticos y secundarios de la microestimulacion.La realización de múltiples trayectos simultáneos puede acortar tiempo quirúrgico. Objetivos:1-Determinar la precisión de la localización de la DT y relación con la colocación del marco estereotáxico 2-Determinar la utilidad del uso de múltiples trayectos simultáneos y analizar el número de procesos innecesarios

Material y métodos: 129 pacientes sometidos a ECP,263 electrodos implantados,2 grupos:unitrayecto o 3 trayectos simultáneos(multitrayecto).Recogida de datos prospectiva, análisis retrospectivo. Análisis:nº trayectos finales por electrodo implantado;precisión del cálculo de DT:0-implante en trayecto central, 1-implante en uno de los 2 restantes, 2-en otro de los 5 disponibles, 3-moviendo guía estereotáxica;precisión de colocación del marco:desviación respecto a línea AC-PC.

Resultados: 77.2%EP,15.6%Temblor Esencial,6.1%Distonía,1.1% Corea. DT: 66.9%STN, 16.3% GPi, 16.7% VIM. Nº medio trayectos/electrodo:2,98 (IC95 3-3). Implante con 1 trayecto: 13,7 %casos, 2 trayectos:10,6 %,3: 58,2 %,4:6,1 %,5:7,2 %,6:3%, >7:0.8%.Más frecuente implante en primer trayecto en grupo unitrayecto(46.1%) vs multitrayecto(32.2%)(p=0.009). Desviación media del marco en plano XY: 1,32º (IC95 0,48;1,96), en YZ:4,19º (IC95 2,09;6,03).No diferencias entre grupos. Precisión cálculo DT: 0 en 37,6 %casos, 1: 36,9 %,2:10,6 %,3:14.8%.No diferencias en desviación media del marco.Más frecuente precisión 1 en multitrayecto (44.7%) vs monotrayecto(2,5%). Con sistema multitrayecto se implantan 74,5 % en un primer tiempo; sin mover guía esteterotáxica, 85,2 %.

Conclusión: No existe correlación entre la precisión de la localización de la DT y la colocación del marco. Con el sistema multitrayecto,el 75%de los implantes pueden realizarse en la primera fase,sin trayectos adicionales, lo que acortaría el tiempo quirúrgico.

L-DOPA INTRADUODENAL COMO TRATAMIENTO DE LA ALTERACIÓN DE LA MARCHA EN PACIENTES CON ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA

González Herrero, B.; Nuñez Guillén, A.; Campoy Diaz, S.; Gómez LLopico, R.; Jauma Classen, S.; Calopa Garriga, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Evaluar la respuesta a L-dopa intraduodenal (LDI) como terapia alternativa para los trastornos de la marcha tipo freezing (FOG) en pacientes intervenidos mediante estimulación cerebral profunda (ECP).

Material y métodos: Realizamos un análisis descriptivo retrospectivo de 5 pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP) que desarrollaron freezing de la marcha tras ECP. El FOG se clasifica en subtipos según respuesta a L-dopa oral y según severidad siguiendo el item 14 de la UPDRS. Recogimos la edad, síntomas, tiempo de evolución de enfermedad y hasta ECP y LDI, complicaciones quirúrgicas, tiempo hasta el FOG y puntuación UPDRS antes y después del tratamiento con LDI.

Resultados: La edad media al comienzo de LDI fue 70,4 años (63-74). El tiempo medio entre el diagnóstico de EP y la ECP fue de 9 años (5-12) y entre ECP e inicio de LDI fue de 18,5 meses (8-36). Un solo paciente tenía alteración de la marcha previa a ECP (pseudoFOG-ON). Tras ECP, un paciente desarrolló FOG-ON en 2,5 meses, tres FOG-ON y FOG-OFF en 2, 4.5 y 20 meses y otro FOG-OFF en 48 meses. Tras tratamiento con LDI vía PEG se objetivó una disminución en la puntuación del item 14 de la UPDRS ≥2 en 4 de los 5 pacientes. Esta respuesta se mantuvo durante un mínimo de dos años.

Conclusión: Los algoritmos terapéuticos en EP consideran la LDI una alternativa en el FOG resistente. No existe evidencia del beneficio de LDI en FOG después de ECP. Nuestros resultados sugieren que podría ser una opción efectiva en este contexto.

MANEJO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON EN ESPAÑA: TRATAMIENTOS Y OTRAS TERAPIAS COMPLEMENTARIAS

Caballol Pons, N. [1]; González Aramburu, I. [2]; Infante Ceberio, J. [2]; López Díaz, L. [3]; Nogueira Fernández, V. [3]; Puente Férriz, V. [4]; Crespo, A. [4]; Vela, L. [5]; Macias Macias, Y. [5]; Borrué, C. [6]; Mata, M. [6]; Solano Vila, B. [7]; Cots Foraster, A. [7]; Álvarez Sauco, M. [8]; Rodriguez Pérez, A.B. [8]; Escalante, S. [9]; Esteve, P. [9]; Mir, P. [10]; Martínez Martín, P. [11]; Santos García, D. [12]; COPPADIS STUDY GROUP [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense; 4. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 7. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 8. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 9. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa; 10. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 11. Servicio de Neurología. Centro Nacional de Epidemiología, Instituto de Salud Carlos III; 12. Servicio de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide

Objetivos: Analizar la utilización de los diferentes fármacos y otras terapias complementarias en el manejo de la enfermedad de Parkinson (EP) en España.

Material y métodos: Datos obtenidos de la visita basal del estudio COPPADIS-2015, estudio observacional, descriptivo, multicéntrico, prospectivo con seguimiento de 5 años. Se recogieron tipo y dosis de fármacos (dopaminérgicos y otros) y uso de terapias complementarias.

Resultados: Se incluyeron un total de 694 pacientes (edad 62,59±8,92 años; hombres 60,2%) y 207 controles (edad 60,99±8,33;

hombres 49,8%). Los pacientes presentaban 5,5±4,37 años de evolución de enfermedad, puntuación media en UPDRS-III de 22,68±11,18 y la gran mayoría un estadio I-II de Hoehn &Yahr. Un 33,9% de pacientes presentaban fluctuaciones motoras mientras que el 18,1% discinesias. La frecuencia de utilización de los fármacos dopaminérgicos fue: levodopa 72,8%, agonista dopaminérgico (AD) 69,2% (pramipexol 34,9%, ropinirol 17%, rotigotina 16%, más de un AD 1,3%), IMAO-B 73,8%, ICOMT 18,2%, anticolinérgicos 3% y amantadina 7,8%. La dosis equivalente diaria de levodopa fue 556,97±412,07 mg y la dosis diaria de levodopa 354,72±310,84 mg. En comparación con el grupo control los pacientes con EP recibían más antidepresivos (24,1% vs 11,1%; p<0,0001) y analgésicos (24,4% vs 14,5%; p=0,008). Respecto a las terapias complementarias un 28,4% de pacientes realizaban fisioterapia, 11,2% logopedia y 15,9% estimulación cognitiva.

Conclusión: Levodopa, IMAO-B y AD se utilizan con la misma frecuencia siendo el pramipexol el AD más prescrito. Alrededor de 25% de los pacientes hacen uso de terapias no farmacológicas y toman más antidepresivos y analgésicos que los controles.

IMPACTO DE LA INTRODUCCIÓN DE LOS IMAOS B EN EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Avila Rivera, A. [1]; Caballol Pons, N. [2]; Balagué Marmaña, M. [2]; Gómez Ruíz, M.I. [1]; Cardona Lluria, X. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 3. Servicio de Psiquiatría. Hospital General de l'Hospitalet

Objetivos: El tratamiento de la enfermedad de Parkinson (EP) se basa en el uso de levodopa y agonistas dopaminérgicos (AD) no exentos de efectos adversos, como el trastorno del control de impulsos (TCI) con gran repercusión en la calidad de vida. Entre 2006-2016, las novedades en el tratamiento de la EP son rasagilina y safinamida, por lo que analizamos el impacto de su introducción en la terapia prescrita habitualmente a estos pacientes.

Material y métodos: Nuestra base de datos (desde el año 2000 hasta la actualidad) registra 649 pacientes con 4.933 visitas iniciales y de seguimiento. Analizamos dosis media equivalente de levodopa (DEL) /año y dosis media equivalente de levodopa para AD (DEL-AD) /año durante los periodos 2006-2010 (N=321 pacientes, 144 varones, edad=75,37+/-7,93 años) y 2014-2017 (N=383 pacientes, 201 varones, edad=75,38+/-8,59 años), que valorarían el impacto inmediato de rasagilina y safinamida respectivamente.

Resultados: Las DEL permanecen estables sin diferencias estadísticamente significativas en ningún periodo (DEL 2006=268,95+/-268,34 mg; DEL 2010=266,87+/-257,11mg; p=0,13) (DEL 2014=242,64+/-244,23 mg; DEL 2017=269,78 +/-260,96 mg; p=0,45). La DEL-AD en el 2010 es significativamente superior respecto a la del 2006 (DEL-AD 2006=89,56+/-128,88 mg; DEL-AD 2010=139,28+/-165,98mg; p < 0,0005). En el segundo periodo, las DEL-AD del 2017 son significativamente inferiores a las del 2014 (DEL-AD 2014=133,39+/-169,07 mg; DEL-AD 2017=113,57+/-145,53 mg; p = 0,002).

Conclusión: La introducción de safinamida en el tratamiento de la EP junto a una mayor precaución en la prescripción de AD, contribuye a disminuir las dosis medias de AD y, por tanto, sus efectos adversos incluido el TCI.

RELACIÓN DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO CORTICAL CON LA ESTABILIDAD POSTURAL DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON NO DEMENTES

Arroyo Ferrer, A. [1]; Periañez, J. [2]; Andreo, J. [3]; Cortés, V. [3]; Rios, M. [4]; Serrano, P. [5]; Romero, J.P. [6]

1. Daño Cerebral. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús; 2. Psicología básica. Universidad Complutense de Madrid; 3. Servicio de Neurociencias. Universidad Francisco de Vitoria; 4. Departamento de Psicología. Universidad Nacional de Educación a Distancia; 5. Daño Cerebral. Hospital Beata María Ana; 6. Servicio de Medicina. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús

Objetivos: Las dificultades en la marcha y el equilibrio en la enfermedad de párkinson (EP) son evaluados por el "test del empujón" de la updrs. Debido a su subjetividad y variabilidad, el pull test ha demostrado tener una baja correlación con el riesgo de caídas sin embargo la estabilidad es determinante en la estadificación de la enfermedad según hoehn y yahr. Aunque las alteraciones cognitivas y del equilibrio pueden coincidir en etapas avanzadas no se ha demostrado una relación causal entre las alteraciones no motoras y alteraciones posturales en la EP. Analizar en pacientes con EP con screening cognitivo normal la relación entre velocidad de procesamiento cognitivo y datos posturográficos.

Material y métodos: Se administraron 4 pruebas de tiempos de reacción con un nivel creciente de requerimiento cognitivo a 28 pacientes con EP (edad, 63±9.4), (hoenh-yahr 1(9), 2(14), 2,5 (2) Y 3(5)). updrs (14,5±7) y 20 controles (edad 67±8). Todos los sujetos realizaron la prueba de límites de estabilidad postural en la plataforma biodex.

Resultados: Existe una correlación entre estabilidad postural y VP (r=-0.483; p=0.009), atención sostenida (r=-0.426; p=0.024), atención selectiva (r=-0.436; p=0.020) y búsqueda visual (r=-0.389; p=0.040) en los pacientes con EP. Estas correlaciones no son significativas en el grupo control. También existe una correlación entre el ítem de estabilidad postural de la updrs y la VP (r=0.609; p=0.000).

Conclusión: La velocidad de procesamiento cortical está directamente correlacionada con la estabilidad postural y por tanto podría ser un ítem sensible y objetivo para la estadificación de la enfermedad y potencial prevención de caídas.

Trastornos del Movimiento II

PRESENCIA E INTERACCIÓN DE TDP-43 EN LAS CÉLULAS BETA PANCREÁTICAS DE SUJETOS CON SINUCLEINOPATÍAS

Martinez Valbuena, I. [1]; Valentí Azcárate, R. [2]; Riverol Fernandez, M. [2]; Marcilla García, I. [3]; Amat Villegas, I. [4]; Alonso Herrero, L. [4]; Sánchez, J.A. [5]; Martí Andres, G. [2]; Carmona Abellan, M.D.M. [2]; Martínez Vila, E. [2]; Tuñón Álvarez, M.T. [4]; Luquin Piudo, M.R. [2]

1. Servicio de Neurociencias. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurociencias. Centro de Investigación Médica Aplicada; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra; 5. Servicio de Pequeñas moléculas. Centro de Investigación Médica Aplicada

Objetivos: La proteína TDP-43 está asociada con varias enfermedades neurodegenerativas. Numerosos estudios han demostrado que existen inclusiones de TDP-43 en algunos cerebros con enfermedad de Parkinson. Recientemente se ha descrito una asociación entre los niveles pancreáticos de la amilina y las inclusiones de TDP-43 en el cerebro en sujetos con enfermedades neurodegenerativas. Pero hasta la fecha, la presencia de inclusiones de TDP-43 fosforiladas fuera del cerebro nunca ha sido descrita. Por lo tanto, el objetivo de este trabajo es investigar si los depósitos de TDP-43 fosforilado podrían estar presentes en el tejido pancreático de pacientes con sinucleinopatías.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo donde incluimos tanto la amígdala e hipocampo como el tejido pancreático de 39 sujetos diagnosticados con una sinucleinopatía, así como el de 86 sujetos neurológicamente asintomáticos. Se evaluó, tanto en el tejido pancreático como el cerebral la presencia de inclusiones de TDP-43. Posteriormente, realizamos ensayos de ligación por proximidad para evaluar la posible interacción entre el TDP-43 y la amilina.

Resultados: Encontramos tanto inclusiones citoplasmaticas de TDP-43 fosforilada como un aumento significativo en la expresión de TDP-43 en el 35% de sujetos con sinucleinopatías tanto en el páncreas como en el cerebro. Además, demostramos que existe una interacción específica de PrP con amilina en ambas regiones.

Conclusión: Demostramos, por primera vez, que sujetos con una sinucleinopatía o controles con diabetes mellitus presentan inclusiones de TDP-43 en las células beta pancreáticas. Su interacción con la amilina y el papel de estas inclusiones de TDP-43 en la fisiopatología de las sinucleinopatías será discutido.

PRP COMO RECEPTOR DE OLIGÓMEROS DE ALFA-SINUCLEINA

Valentí Azcárate, R. [1]; Martínez Valbuena, I. [1]; Riverol Fernández, M. [1]; Marcilla García, I. [1]; Alonso Herrero, L. [2]; Sánchez, J.A. [3]; Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Martí Andrés, G. [1]; Tuñón Álvarez, T. [4]; Luquin Piudo, M.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Centro de Investigación Médica Aplicada; 4. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Durante la patogénesis de las sinucleinopatías, uno de los eventos primarios que posibilita la propagación de la patología es la capacidad que tienen la alfa-sinucleina con capacidad amiloidogénica, de entrar en otras células y convertir a la alfa-sinucleína endógena en alfa-sinucleína amiloidogénica. Recientemente se ha demostrado in vitro que la proteína priónica (PrP) presente en la superficie celular promueve la absorción de alfa-sinucleína a través de una unión directa por su dominio N-terminal. Por tanto, el objetivo de este trabajo es investigar si la PrP interactúa con la alfa-sinucleina en las neuronas y en las células beta pancreáticas de pacientes con sinucleinopatías.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo donde incluimos tanto la sustancia negra como el tejido pancreático de 39 sujetos diagnosticados con una sinucleinopatía, así como el de 86 sujetos neurológicamente asintomáticos. Se estudió el tejido pancreático para estudiar la acumulación de PrP. Posteriormente, realizamos ensayos de ligación por proximidad (PLA) para evaluar la posible interacción entre estas dos proteínas.

Resultados: Encontramos un aumento significativo en la expresión de PrP tanto en el páncreas como en la sustancia negra de sujetos con sinucleinopatías con respecto a los individuos neurológicamente asintomáticos. Por otra parte, demostramos que existe una interacción específica de PrP con alfa-sinucleína en ambas regiones.

Conclusión: Nuestros resultados muestran, por primera vez, evidencia histológica de la existencia de una interacción específica entre la PrP y la alfa-sinucleina. Aunque se necesita más investigación al respecto, estos resultados sugieren que la PrP puede ser una diana de interés para las sinucleinopatías.

TALAMOTOMÍA UNILATERAL MEDIANTE ULTRASONIDOS FOCALES DE ALTA INTENSIDAD (HIFU) PARA EL TRATAMIENTO DEL TEMBLOR ESENCIAL (TE): RESULTADOS DE SEGUIMIENTO A 1 AÑO EN 25 PACIENTES

Máñez Miró, J.U. [1]; Hernández Fernández, F. [2]; Pineda Pardo, J. [2]; Rodríguez Rojas, R. [2]; De Luis, E. [2]; Alonso Frech, F. [2]; Del Álamo, M. [2]; Vela Desojo, L. [2]; Martínez Fernández, R. [2]; Obeso, J.A. [2]

1. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Comunicar la experiencia de nuestro centro en el tratamiento del TE mediante talamotomía unilateral con HIFU.

Material y métodos: Se realizaron 52 talamotomías (VIM) unilaterales en pacientes con TE incapacitante y refractario a dos o más tratamientos. Fueron evaluados mediante la escala Fahn-Tolosa-Marín (FTM) antes y tras 1, 3, 6 y 12 meses del tratamiento. La escala consta de tres apartados: A) exploración del temblor por segmentos corporales; B) realización de tareas; y C) impacto funcional en actividades de la vida diaria. Los pacientes completaron una escala visual de valoración de calidad de vida percibida en relación al temblor (VAS-QUEST, siendo el 100% la mejor puntuación posible) antes y después del tratamiento. Los efectos adversos fueron registrados. Se utilizó el T-test para muestras apareadas en la comparación del basal al último seguimiento.

Resultados: 25 pacientes con seguimiento a un año fueron incluidos. La FTM total mejoró de 51.6±14.1 basal a 23.7±14.6 al año (reducción media 56.3%, $p<0.001$). El temblor de la mano tratada (ítems FTM-A y FTM-B; rango 0-32) cambió de 16.4±4.3 a 5.6±4.9 (67.3%, $p<0.001$). El FTM-C se redujo de 17.5±4.7 a 4.3±4.7 (76.9%, $p<0.001$). La calidad de vida percibida aumentó de 50.7±19.9 basal a 74.3±20.9 a los 12 meses ($p<0.001$). El efecto adverso más frecuente fue inestabilidad de la marcha post-tratamiento (17 pacientes,68%). Al año, sólo persistía un caso de ataxia leve.

Conclusión: Nuestros resultados apoyan la evidencia previa mostrando que el HIFU es seguro y eficaz en el tratamiento del TE y contribuye a una mejor calidad de vida de los pacientes.

VALOR PRONÓSTICO DE LAS PRUEBAS AUTONÓMICAS CARDIOVASCULARES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP)

Triguero Cueva, L. [1]; Calle Calle, R. [1]; Pérez Navarro, M.J. [1]; Madrid Navarro, C.J. [1]; Fernández Pérez, M.D. [1]; Maestre Moreno, J.F. [1]; Gomez Rio, M. [2]; Rebollo Aguirre, Á.C. [2]; Escamilla Sevilla, F. [1]; Mínguez Castellanos, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: Estudiar la asociación entre distintas variables de función autonómica cardiovascular y el pronóstico a medio plazo de la EP.

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo con 50 pacientes en distintos estadios de EP (iniciada con >50 años), reclutados de forma consecutiva entre 2008-2012 y estudiados mediante pruebas autonómicas cardiovasculares (MIBG-cardiaca, fotopletismografía y mesa basculante). Tras un seguimiento de 1-11 años, se registra la aparición de tres hitos evolutivos (demencia, sintomatología axial grave y/o muerte) y se realiza análisis de supervivencia.

Resultados: Se estudiaron 31V/19M, con 70±7 años, en estadio de Hoehn-Yahr: I (n=18), II (n=12), III (n=11) y IV-V (n=9). Excluido del análisis un varón por probable atrofia multisistémica. Un 51% de los pacientes presentaron algún hito durante el seguimiento (mediana del primer hito: 5 años): 11 (22%) fallecieron, 5 (10%) desarrollaron demencia y 13 (26%) sintomatología axial grave. La mortalidad se asoció con menor ganancia barorrefleja en fase IV de la maniobra de Valsalva (BRS-IV) y mayor puntuación en la escala SCOPA-AUT. El desarrollo de demencia se asoció con razón de Valsalva patológica. La sintomatología axial grave se asoció con BRS-II, BRS-IV y cociente espiración/inspiración (E/I) patológicos. Mediante regresión de Cox, ésta última variable de función parasimpática predijo el desarrollo de sintomatología axial grave, tras controlar por edad y estadio de Hoehn-Yahr (HR ajustada=15,25; IC95% 1,47-157,88; p=0,014).

Conclusión: Las pruebas autonómicas cardiovasculares tienen valor pronóstico en la EP. En nuestro estudio, la disfunción parasimpática (cociente E/I) se asoció con un curso evolutivo más rápido hacia el desarrollo de sintomatología axial grave.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE PORTADORES HOMOCIGOTOS EN LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Aguado García, L. [1]; Martínez Horta, S.I. [2]; Ramos Arroyo, M.A. [3]; Martínez Descalls, A. [4]; Gil Polo, C. [5]; Sanpedro Santalo, F. [2]; Muñoz Siscart, I. [6]; Llano, K. [6]; Mariscal, N. [1]; Pascual Carrascal, D. [1]; Miranda Santiago, J. [1]; Gámez Beltrán, P. [5]; Cubo Delgado, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 4. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 6. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Investigar las diferencias fenotípicas de la Enfermedad de Huntington (EH) entre dos grupos genéticos: homocigotos con más de 36 repeticiones de CAG en ambos alelos y heterocigotos con más de 36 repeticiones CAG en un único alelo.

Material y métodos: Se lleva a cabo un estudio internacional, longitudinal, tipo casos y controles, empleando la base de datos del Registro EHDN (European Huntington's Disease Network). Se comparan las puntuaciones transversales y longitudinales respecto a la capacidad funcional total, evaluación motora, cognitiva y conductual de la escala de valoración unificada de la Enfermedad de Huntington (UHDRS) entre portadores homocigotos y controles heterocigotos emparejados por edad y género.

Resultados: De los 10.921 participantes en el estudio, se identificaron 28 (0,25 %) portadores homocigotos de EH, 19 (68%) mujeres, con una mediana de edad de 51.5 años (36.7-71.7). En comparación con los portadores heterocigotos, los homocigotos obtuvieron una puntuación similar tanto en la evaluación motora (p=0.46), como en la capacidad funcional total (p=0.50), en la evaluación cognitiva (p=0.34) y conductual (p=0.81) de la escala UHDRS, al inicio del estudio y tras un año de seguimiento.

Conclusión: La expansión repetida del trinucleótido CAG en ambos alelos del gen HTT es poco frecuente. La tasa de discapacidad funcional y la progresión de los síntomas son similares entre los portadores de EH homocigotos y heterocigotos, lo que indica un efecto deletéreo similar en la proteína mutada.

SEGURIDAD DE LA TOXINA BOTULINICA A (BONT-A) EN LA INFANCIA. FACTORES DE RIESGO. ANALÍSIS DE SERIE DE 20 AÑOS (9000 INFILTRACIONES)

Pascual Pascual, S.I.; Garcia Romero, M.

Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La BoNT-A es tratamiento de elección en la espasticidad y distonia focales/multifocales de la infancia, entre otras indicaciones. Se analiza una extensa serie de 20 años del mismo servicio estudiando los efectos adversos (EA) y los factores que los condicionan.

Material y métodos: Se analizan todos los pacientes menores de 18 años, tratados con BoTN-A y con controles pre y post infiltración. Factores analizados: edad, sexo, tipo de patología (espastica/distónica/otras), gravedad de la alteración motora (GMFCS), nivel cognitivo, tipo de BoNT-A (onabotulinum o abobotulinum), numero de infiltraciones, experiencia del inyector.

Resultados: 1276 pacientes con media de 7,1 infiltraciones. 74,5% con ambulación (GMFCS I -III) y 25,5% graves, no ambulantes (GMFCS IV-V). Los EA se observaron en 4,1% de las infiltraciones y en algún momento en 20,6% de los pacientes. Fueron debilidad moderada o severa en 0,5% de las infiltraciones, enuresis (0,3%) y disfagia en 2 casos. El análisis multifactorial mostró que la edad, el tipo

de BoNT-A, el nivel cognitivo y grado de discapacidad, espasticidad/distonía no modifican el riesgo. Las mujeres muestran ligeramente más EA (p=0,0011). Hay claramente una curva de aprendizaje del inyector, observando mayor tasa de EA en sus primeros 3 años de práctica. Hay también mayor tasa de EA tras la primera infiltración de cada paciente, que disminuye posteriormente. Tras muchos años de tratamiento no aumenta el riesgo de EA.

Conclusión: Se confirma la seguridad de la BoNT-A en la infancia e incluso en menores de 2 años. Se notifica la importancia del aprendizaje, de la experiencia del inyector.

TRATAMIENTO DEL "FREEZING" DE LA MARCHA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON MEDIANTE UN CALZADO MODIFICADO. ESTUDIO PILOTO

Alonso Frech, F.; López Valdés, E.; Catalán Alonso, M.J.; García Ramos, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El "freezing" de la marcha (FoG) afecta al 60% de los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). El riesgo de caídas y deterioro funcional hacen de este problema un reto terapeútico. El tratamiento farmacológico, quirúrgico o el empleo de pistas sensoriales puede resultar ineficaz a largo plazo. El presente estudio piloto (CP-CI 15/425-E) tiene por objeto valorar si el uso de un calzado modificado puede evitar los bloqueos de la marcha.

Material y métodos: Se estudio a 17 pacientes con EP avanzada que presentaban FoG graves (diarios y con caídas) Se realizó test de "UP&GO" con el calzado habitual, el calzado modificado y un calzado placebo de manera randomizada. Los pacientes fueron videofilmados y se analizó posteriormente la marcha de manera ciega. Se valoró la impresión clínica global y se cuantificaron el número de FoG y el tiempo empleado en el test.

Resultados: 10 de los 17 pacientes (58%) consideraron que el uso del calzado modificado aliviaba los bloqueos 3 de 10 no observaron una mejoría sustancial y 4 de 10 no se adaptaron a su uso o empeoraban En los pacientes con impresión positiva o neutra, el numero de episodios de FoG se redujo en 78% frente al calzado habitual El tiempo para realizar el "UP&GO" con el uso del calzado modificado se redujo un 50%.

Conclusión: El uso de un dispositivo como este calzado modificado se ha mostrado eficaz en reducir el FoG Sería necesario un estudio más amplio para confirmar los hallazgos, preferiblemente en un ámbito ambulatorio

VALIDACIÓN DE UNA ESCALA DE ADAPTACIÓN PSICOSOCIAL EN CUIDADORES/FAMILIARES DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Recio Fernández, M. [1]; Ambrosio Gutierrez, L. [2]; Martín Lanas, R. [3]; Portillo Vega, M.C. [4]; Navarta Sánchez, M.V. [5]; Ursúa Sesma, M.E. [6]; Caparrós civera, N. [7]; Diaz de Cerio, S. [8]; Álvarez, M.J. [9]; Senosiain García, J.M. [5]; Anaut Bravo, S. [10]; Riverol Fernández, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Facultad de enfermería. Universidad de de Navarra; 3. Servicio de Psiquiatría. Clínica Universitaria de Navarra; 4. Facultad de enfermería. Universidad de Southampton; 5. Servicio de Neurología. Universidad de de Navarra; 6. Servicio de Medicina. Centro de Salud de San Juan; 7. Área de Trabajo Social y Servicios Sociales. Universidad de la Rioja; 8. Servicio de Neurología. ANAPAR; 9. Departamento de Psicología y Pedagogía. Universidad Pública de Navarra; 10. Departamento de Trabajo Social. Universidad Pública de de Navarra

Objetivos: La enfermedad de Parkinson (EP) limita progresivamente a los pacientes que la padecen y adquiere especial importancia la figura del cuidador. El rol de cuidador puede tener impacto en la vida de la persona que ejerce esta tarea. El objetivo de este estudio es validar la Escala de Adaptación Psicosocial a la Enfermedad (PAIS-SR) en familiares/cuidadores de pacientes con EP.

Material y métodos: Se realizó un estudio multicéntrico, nacional y transversal. Se analizaron datos sociodemográficos de los participantes, así como las propiedades psicométricas de la escala (viabilidad, aceptabilidad, consistencia interna y validez de contenido). Se realizó un análisis factorial confirmatorio (CFA).

Resultados: Participaron 450 cuidadores/familiares (76% mujeres, 87.1% casados, 91.7% familiar del paciente). La viabilidad, consistencia interna (α ordina: 0.95, α de Cronbach: 0.93), aceptabilidad (media/mediana<10%; asimetría -1 a +1) y validez de contenido fueron satisfactorias. Los resultados del CFA mostraron que el modelo se ajusta, aunque no hay un consenso claro entre los estadísticos de bondad de ajuste ($\chi 2$/gl= 2.21, RMSEA=0.05, CFI=0.86 y TLI=0.85), lo cual indica que podría ser necesario realizar un mayor refinamiento del modelo de la escala.

Conclusión: El impacto que una enfermedad crónica como la EP tiene sobre el familiar/cuidador no se suele tener en cuenta la mayoría de los estudios de calidad de vida. De hecho, no se dispone de herramientas validadas que midan este impacto en el contexto español. La PAIS-SR es una herramienta útil para evaluar la adaptación psicosocial en el cuidador de pacientes con EP. Ha mostrado buenas propiedades psicométricas y un ajuste al modelo satisfactorio.

PATRONES DE METABOLISMO CEREBRAL EN LAS VARIANTES CLÍNICAS DE PSP. ¿TIENE O NO UTILIDAD CLÍNICA LA 18F-FDG PET?

Martí Andrés, G. [1]; Riverol Fernández, M. [1]; Fernández Matarrubia, M. [1]; Prieto Azcárate, E. [2]; Arbizu Lostao, J. [2]; Luquin Piudo, M.R.I. [1]

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

Objetivos: Determinar los patrones de metabolismo cerebral (mediante 18F-FDG PET) diferenciales entre las variantes clínicas de la PSP.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de datos clínicos y de imágen de pacientes con diagnóstico de PSP posible o probable según los criterios diagnósticos vigentes. Las imágenes de PET cerebral se analizaron vóxel a vóxel(SPM12) comparando los diferentes grupos de pacientes frente a un grupo control(20 sujetos sanos) y frente a la

variante PSP-RS. El análisis estadístico se realizó mediante test de ANOVA utilizando como covariable la edad (p<0.001).

Resultados: Se incluyeron 30 pacientes (14 mujeres) con diagnóstico clínico de PSP: 20 PSP-RS, 5 PSP-P, 4 PSP-PGF y 1 PSP-SL. Se objetivó hipometabolismo significativo bilateral en mesencéfalo, caudados, tálamos para las variantes PSP-RS y PSP-P. Además, los PSP-RS mostraron hipometabolismo en globo pálido y cortezas orbitofrontal medial e inferior, pars orbitalis y giro recto derechos. Se objetivó hipometabolismo en la mitad izquierda del bulbo, mesencéfalo, ambos caudados, circunvolución frontal inferior bilateral, orbitofrontal media izquierda e ínsula derecha en los pacientes con PSP-PGF, y en caudado, tálamo, ínsula, corteza opercular y opercular derechas en el paciente con PSP-SL. Se comparó cada grupo con los PSP-RS y se objetivó un hipometabolismo en cerebelo y área motora suplementaria derecha en los PSP-RS vs PSP-P, en cerebelo, circunvolución calcarina, giro lingual y cíngulo anterior izquierdos en los PSP-PGF vs PSP-RS y en circunvolución temporal superior derecha en el PSP-SL vs PSP-RS.

Conclusión: Nuestros resultados muestran diferentes patrones de metabolismo cerebral en las distintas variantes de PSP que además se correlacionan con las manifestacions clinicas.

CORRELATOS NEURONALES DE LA APATÍA EN LA PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA (PSP) TIPO RICHARDSON'S SYNDROME (PSP-RS)

Horta Barba, A.; Pagonabarraga, J.; Martinez-Horta, S.; Sampedro Santaló, F.; Aracíl Bolaños, I.; Perez-Perez, J.; Marin-Lahoz, J.; Pascual Sedano, B.; Bejr-Kassem Marco, H.; Botí Gonzalez, M.Á.; Campolongo Perillo, A.; Izquierdo Barrionuevo, C.; Kulisevsky, J.

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

Objetivos: La apatía es un síntoma frecuente e incapacitante en la PSP-RS pero se desconocen los cambios a nivel cerebral que la promueven y su impacto sobre el rendimiento cognitivo. Mediante análisis de volumetría de sustancia gris (GMV) y perfil cognitivo, estudiamos cambios relativos a la apatía en esta enfermedad.

Material y métodos: Estudio de 14 pacientes con PSP-RS. Se obtuvieron datos clínicos/sociodemográficos, neuropsicológicos y severidad de la apatía. Se adquirieron secuencias T13D y se empleó severidad de apatía en modelo de regresión voxel-wise controlando por edad, educación y sintomatología depresiva. Se cuantificó GMV en los clústeres identificados, realizando análisis de regresión con variables clínicas de interés.

Resultados: La severidad de la apatía se asoció con un peor rendimiento cognitivo en dígitos inversos (r=0.595;p=0.041), fluencia semántica (r=-0.630;p=0.028), recuerdo libre (r=0.907;p=0.000), stroop de interferencia (r=-0.874;p=0.002) y síntomas negativos en Frontal Behaviour Inventory (r=-0.718;p=0.004) sin asociarse a edad, tiempo de evolución ni puntuación motora. Se observó una importante disminución del GMV en ínsula anterior, mesencéfalo, córtex cingulado anterior, prefrontal medial y orbitofrontal en relación a la severidad de la apatía. Estos cambios contribuyeron significativamente con un peor rendimiento en memoria de trabajo (r=-0.747;p=0.005), control de inhibición (r=0.736;p=0.024), fluencia semántica (r=0.686;p=0.014), atención (r=0.788;p=0.012), planificación (r=0.825;p=0.006) y mayor irritabilidad (r=-0.594;p=0.025).

Conclusión: En la PSP-RS existen cambios a nivel cerebral independientes del tiempo de evolución y de los síntomas motores que promueven una mayor severidad de la apatía. Estos cambios implican múltiples territorios frontales del circuito fronto-subcortical límbico y asocian un peor rendimiento cognitivo de tipo disejecutivo.

IMPORTANCIA DE LA APATÍA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Pérez Torre, P. [1]; Pavon, M. [2]; Dahodwala, N. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Neurology. Parkinson's Disease and Movement Disorders Center, University of Pennsylvania.; 3. Neurology. National Parkinson Foundation Center of Excellence, Parkinson's Disease and Movement Disorders Cente

Objetivos: Estudio de apatía en una muestra de pacientes de nuestra clínica diagnosticados de enfermedad de Parkinson idiopática (EPI), intentando identificar factores influyentes en la aparición de la misma. Además hemos valorado cómo la apatía puede afectar al cuidador principal y otros factores determinantes en la posible sobrecarga emocional de este.

Material y métodos: Reclutamos 245 pacientes con EPI, los cuales realizan seguimiento en el Parkinson Disease and Movement Disorders Center of Philadelphia (PD/MDC). Incluidos entre agosto 2014 y noviembre 2016. Empleamos varias escalas (Starkstein/NPI/GDS-15/MoCA/MCSI) para medir aspectos como apatía (paciente/cuidador), depresión, deterioro cognitivo y grado de sobrecarga del cuidador.

Resultados: Edad media fue de 68,65 años.Los hombres representaron 64,48% de la muestra (n = 158) y las mujeres 35,51% (n = 87). La mayoría de los pacientes se encontraban en estadios I (n = 144) o II (n = 144) de Hoehn & Yahr. La apatía estuvo presente en 96 pacientes (39,18%) con la escala Starkstein. Sin embargo, comparando los resultados obtenidos entre las dos escalas que usamos para medir la apatía (Starkstein/NPI), obtuvimos un coeficiente de acuerdo interobservador débil (paciente/cuidador).Existe una correlación positiva entre depresión y apatía, no obstante un 13% de los pacientes se encuentran apáticos pero no deprimidos. En nuestra muestra alrededor de un 90% de los cuidadores mostraba signos de estar sufriendo algún grado de estrés.

Conclusión: La apatía produce gran impacto en el grado de discapacidad del paciente y sobrecarga emocional en el cuidador. Es fundamental su reconocimiento precoz, diferenciándola de síntomas como la depresión, lo que no resulta sencillo.

CAMBIOS CORTICALES PREDICTORES DEL DESARROLLO DE ALUCINACIONES VISUALES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON 'DE NOVO'

Bejr-kasem Marco, H.; Pagonabarraga Mora, J.; Martínez Horta, S.; Sampedro Santaló, F.; Marín Lahoz, J.; Horta Barba, A.; Aracil Bolaños, I.; Perez Perez, J.; Pascual Sedano, B.; Kulisevsky Bojarski, J.

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

Objetivos: La presencia de alucinaciones en pacientes con enfermedad de Parkinson se asocia a demencia y peor pronóstico. Analizamos en pacientes 'de novo' si existen diferencias basales de volumen de sustancia gris (VSG) en aquellos pacientes que desarrollaron alucinaciones durante los primeros 5 años de seguimiento. También analizamos si este subgrupo presentaba un patrón de progresión de atrofia diferente durante el primer año.

Material y métodos: Ciento veinticinco pacientes 'de novo' procedentes del Parkinson's Progression Marker Initiative, no medicados, sin alucinaciones en visita basal, fueron incluidos en el análisis. Acorde a MDS-UPDRS I "Alucinaciones y psicosis", los pacientes fueron clasificados en función de si desarrollaron alucinaciones durante el seguimiento (n=40) o no (n=85). Ambos grupos eran comparables en edad, educación, cognición, estado motor. Mediante SPM12 se comparó el VSG entre ambos grupos, tanto en basal como al año. La significancia se estableció en $p<0.01$.

Resultados: Los pacientes que desarrollaron alucinaciones durante el seguimiento mostraron diferencias estadísticamente significativas en el VSG basal a nivel de córtex periestriado, giro fusiforme, giro angular, lóbulo parietal superior y córtex visual primario. Este subgrupo también presentó una mayor pérdida longitudinal de VSG al año en el giro parahipocampal, giro fusiforme, giro temporal inferior, giro precentral y giro occipital medio.

Conclusión: Nuestros resultados sugieren que, incluso antes de la aparición del síntoma, existe una mayor atrofia cortical y pérdida longitudinal de VSG en regiones occipitales y temporales posteriores en aquellos pacientes que desarrollarán alucinaciones. Los biomarcadores de neuroimagen podrían resultar útiles para identificar pacientes a riesgo de desarrollar fenotipos de peor pronóstico.

Trastornos del Movimiento III

DINÁMICA ANORMAL DE LA RED FUNCIONAL INTRÍNSECA CEREBRAL EN PACIENTES CON TRASTORNO DE CONTROL DE IMPULSOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Navalpotro Gómez, I. [1]; Kim, J. [2]; Strafella, A.P. [3]; Paz Alonso, K. [4]; Rodríguez Oroz, M.C. [5]

1. Servicio de Neurología. Instituto de investigación Sanitaria Biodonostia; 2. Research Imaging Centre, Campbell Family Mental Health Research Institute. Centre for Addiction and Mental Health, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada; 3. Morton and Gloria Shulman Movement Disorder Unit & E.J. Safra Parkinson Disease Program; Research I. Neurology Division, Department of Medicine, Toronto Western Hospital, UHN, University of Toronto, On; 4. Parkinson Disease and Neurodegeneration. BCBL; 5. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Investigar (i) las propiedades temporales de los estados de la conectividad dinámica funcional (CDF) en enfermos de Parkinson con y sin trastorno de control de impulsos (EP-TCI; EP-noTCI) y su correlación con variables clínicas; así como (ii) las propiedades topológicas dinámicas de las redes cerebrales.

Material y métodos: Se realizó una RM funcional en estado de reposo y secuencias estructurales a 17 sujetos control (SC), 20 EP-noTCI y 16 EP-TCI. Se procedió a la identificación de componentes independientes, una aproximación sliding-window y se aplicó la teoría de grafos para medir las propiedades topológicas de la CDF.

Resultados: Análisis de la CDF: se identificaron 4 configuraciones de conectividad o estados. El estado más frecuente mostró una mayor conexión intra-áreas (redes sensitivomotora, cognitivo-ejecutiva-saliencia y visual). Los pacientes con EP-TCI mostraron una frecuencia mayor en este estado que los otros grupos (57%), así como un aumento del tiempo de permanencia en el mismo. Además estas propiedades se correlacionaron positivamente con la escala de impulsividad de Barratt y con la escala de Novelty-Seeking (TCI-R). Por último, en este estado, los pacientes con EP-TCI mostraron una mayor eficiencia local en las distintas áreas implicadas en la red neuronal de saliencia.

Conclusión: En el grupo de EP-TCI los resultados de la CDF muestran una reducción en la segregación funcional de las redes aumentando la eficiencia local intra-red en la red neuronal de saliencia, lo que se podría relacionar con las alteraciones del control inhibitorio en estos pacientes.

ACTIVACIONES FUNCIONALES COMPENSATORIAS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: ESTUDIO DE RESONANCIA MAGNÉTICA FUNCIONAL CON PARADIGMA MOTOR

Martín Bastida, A. [1]; Lao-Kaim, N. [2]; Pietracupa, S. [3]; Wall, M. [4]; Roussakis, A.A. [5]; Xing, Y. [6]; Schwarz, S. [6]; Auer, D.P. [6]; Piccini, P. [5]

1. Servicio de Neurología. Clinica Universidad de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Imperial College London; 3. Servicio de Neurología. IRCCS Neuromed; 4. Imaging. Invicro LLC, Imanova Limited; 5. Centre for Neuroinflammation and Neurodegeneration. Imperial College London; 6. Department of Radiological Sciences. University of Nottingham

Objetivos: En el presente estudio se evalúa la actividad funcional del circuito estriado-cortical utilizando un paradigma experimental motor de resonancia magnética funcional (RMf) en enfermedad de Parkinson (EP) de fase temprana.

Material y métodos: Se evalúan 33 pacientes diestros con EP con duración de la enfermedad menor de 5 años (estado off motor) y 18 controles sanos. El paradigma funcional se subdivide en tareas: ejecución motora simple, planificación motora y ausencia de movimiento. Se realizó ell análisis de los cambios de señal BOLD para investigar ambos de grupos de estudio, así como estudios de regresión de activaciones motoras con parámetros comportamentales y escalas motoras (UPDRS III).

Resultados: Se muestra un aumento de latencias de respuesta media en pacientes con EP en comparación de controles, que a su vez se correlaciona con UPDRS III ($p<0.05$). Al evaluar la planificación motora vs ejecución motora simple (y ausencia de movimiento) los pacientes con EP muestran activaciones funcionales en región putaminal, coretzas premotoras y motora izquierda. Además, las activaciones estriatlaes y de corteza motora izquierda se correlacionan con las latencias medias de respuesta y UPDRS III.

Conclusión: El presente estudio demuestra que los pacientes de EP en fase tempran exhiben activaciones funcionales en áreas estriato-corticales motoras de forma compensatoria en relación con paradigmas experimentales motores con RMf.

EVOLUCIÓN COGNITIVA EN PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL REFRACTARIO TRATADOS CON TALAMOTOMÍA UNILATERAL MEDIANTE ULTRASONIDOS FOCALES DE ALTA INTENSIDAD (HIFU)

Gasca Salas, C. [1]; Piredda, R. [2]; Guida, P. [2]; Obeso, I. [2]; Martínez Fernández, R. [2]; Vela, L. [2]; Hernández Fernández, F. [2]; Mañez Miró, J.U. [2]; Pineda Pardo, J.A. [2]; del Álamo, M. [2]; Rodríguez Rojas, R. [2]; Blázquez Navarro, R. [2]; de Luis, E. [3]; Obeso, J.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Madrid; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Madrid; 3. Servicio de Radiología. Hospital de Madrid

Objetivos: Conocer la evolución cognitiva tras un año de seguimiento en pacientes temblor esencial refractario tratados con talamotomía unilateral mediante ultrasonidos focales de alta intensidad (HIFU), determinando si se trata de una técnica segura desde el punto de vista cognitivo.

Material y métodos: Se evaluaron de forma prospectiva pacientes sometidos a talamotomía unilateral por HIFU con temblor esencial refractario. Los pacientes fueron reevaluados al año mediante evaluación clínica con la escala de Fahn-Tolosa-Marín (FTM) de temblor y valoración neuropsicológica incluyendo los dominios de atención, función ejecutiva, memoria, lenguaje y función visuoespacial. Para el análisis estadístico se aplicó el T-test para muestras relacionadas.

Resultados: Diecinueve pacientes (13 hombres y 6 mujeres) con una edad media de 64 años fueron reevaluados tras un año. La puntuación de la escala FTM mejoró de 51.2±14.1 basal a 21.8±14.6 al año (reducción media 57%, $p<0.001$). Tras el periodo de seguimiento, no se observaron cambios significativos en ninguno de los tests neuropsicológicos evaluados ($p>0.05$).

Conclusión: La talamotomía unilateral por HIFU, además de ser eficaz en el control del temblor en pacientes con temblor esencial refractario, parece ser una técnica segura desde el punto de vista cognitivo.

EL MOVIMIENTO OCULAR COMO POTENCIAL INDICADOR DE LA ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA MÍNIMA

Garcia Cena, C. [1]; Hernandez Serrato, E. [2]; Gomez Martín, S. [1]; Lozano Santiuste, P. [2]; Destarac Eguizabal, M.A. [2]; Acebrón López, R. [2]; Garcia Garcia, R. [3]; Atienzar, M. [4]; Leone Leone, P. [4]; Urios, A. [5]; Balleste, M.P. [6]; Gomez Andres, D. [7]; Pulido Valdeolivas, I. [8]; Tosca, J. [9]; Ríos, M. [10]; Montón, C. [9]; Durban, L. [9]; Escudero-García, D. [9]; Felipo, V. [4]; Montoliu, C. [11]

1. Investigación en movimiento ocular. Universidad Politécnica de Madrid; 2. I+D. Aura Innovative Robotics; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 4. Laboratorio de Neurobiología. Centro Investigación Príncipe Felipe de Valencia; 5. Laboratorio de Neurobología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 6. Departamento de Medicina. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 8. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 9. Unidad de Digestivo. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 10. Unidad de Digestivo. Hospital Arnau de Vilanova; 11. Departamento de Patología. Facultad de Medicina. Universidad de Valencia

Objetivos: Un 33-50% de los pacientes cirróticos presentan encefalopatía hepática mínima (EHM) con alteraciones de la atención, actividad y coordinación motoras, entre otras. Para su diagnóstico se recomienda como "gold standard" la batería de tests psicométricos Psychometric Hepatic Encephalopathy Score (PHES). El objetivo de este trabajo es presentar los resultados obtenidos en la medición de los MO (Movimientos Oculares) a pacientes cirróticos con y sin (EHM) y demostrar el potencial que tiene dicha medición para el diagnóstico de la EHM.

Material y métodos: Se ha realizado la medición de MO a 15 controles y 33 pacientes cirróticos, 11 con EHM. La batería PHES se realizó a todo el grupo y los siguientes test de MO: sácadas, antisácadas, sácadas de memoria y test de seguimiento lento (todos en horizontal y vertical) y test de fijación. Se utilizó OSCANN desk100, un dispositivo para medición de MO autorizado por la AEMPS. Se extraen 200 variables oculares. Utilizando inteligencia artificial se obtuvieron las variables más significativas y sus correspondientes valores.

Resultados: Los cirróticos presentan latencias mayores y dismetrías que los controles tanto en vertical como horizontal. En el test de antisácadas, los pacientes con EHM presentan mayores tasas de error que cirróticos sin EHM quienes tienen unas tasas de error comparables con los controles. Además, presentan mayores latencias, sácadas catch-up y error que los controles. Según las curva ROC el método tiene un 92,9% de especificidad.

Conclusión: La medición de los MO es relevante para diferenciar entre cirróticos con y sin EHM. Son menos relevantes para diferenciar controles de cirróticos.

HETEROGENEIDAD FENOTÍPICA INTRAFAMILIAR DE LA DISTONÍA DYT-TOR1A

Caballol Pons, N. [1]; León, L. [1]; Quintilla Martínez, M.A. [1]; Pineda, S. [2]; Grau, M. [1]; Royo, I. [3]; Ferrán, A. [3]; Torrents, A. [3]; Gean, E. [3]; Diéz-Fairen, M. [4]; Pastor, P. [4]; Ávila, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 2. Servicio de Rehabilitación. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 3. Servicio de Genètica. Reference Laboratory Genetics; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa

Objetivos: Describir distintas formas de presentación y evolución de la distonía DYT-TOR1A mostrando el espectro fenotípico dentro de una misma familia.

Material y métodos: Clínica y análisis por PCR mediante "primers" específicos del exón 5 del gen TOR1A de 6 casos familiares.

Resultados: Caso índice (II-1): mujer de 47 años que a los 26 años debuta con distonía de extremidad inferior izquierda (EII) que progresa muy lentamente a una distonía generalizada (marcha característica con movimientos estereotipados de EII "como si estuviera chutando un balón"). Caso II-2: mujer de 51 años que debutó a los 21 con temblor de extremidad superior derecha (ESD). Después de 30 años el temblor persiste en el mismo lado, sin componente de reposo, incapacitante en la acción, (8 Hz). Caso III-1: mujer de 25 años con distonía de EII de inició a los 9 años y que ha progresado lentamente al resto de extremidades. Caso III-2: paciente de 13 años con calambre del escribiente de 3 años de evolución. Caso III-3: mujer de 21 años con distonía de ESD desde hace 1 año, sin temblor. En todos los individuos (5 afectos y 1 asintomático) se detectó la mutación c.907_909delGAG en heterocigosis del gen TOR1A.

Conclusión: Aunque el fenotipo más típico de la distonía DYT-TOR1A es distonía crural de inicio precoz con generalización, DYT-TOR1A puede mostrar heterogeneidad clínica en cuanto a la edad de inicio, la presencia y características del temblor, distribución corporal de la distonía (crural o braquial, focal o generalizada) y en cuanto a la evolución (estática, progresión lenta o rápida).

SUSTANCIA NEGRA ECOGÉNICAMENTE NORMAL EN PACIENTES CON SOSPECHA DE PARKINSON, ¿PUEDE PREDECIR UN DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO? UN ESTUDIO PROSPECTIVO

Alonso Cánovas, A.; López Sendón Moreno, J.L.; Buisán Catevilla, F.J.; De Felipe MImbrera, A.; Matute Lozano, M.C.; Costa Frossard França, L.; Sainz de la Maza Cantero, S.; Zarza Sanz, B.; Corral Corral, I.; García Ribas, G.; Estévez Fraga, C.; Masjuan Vallejo, J.; Martínez Castrillo, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La hiperecogenicidad de la sustancia negra (SN+) detectada mediante sonografía transcraneal (STC) es útil para diagnosticar enfermedad de Parkinson (EP). Se registra un 15% de falsos negativos de significado incierto, aunque la mayoría de los estudios son transversales y el diagnóstico de EP puede cambiar durante el seguimiento.

Material y métodos: Análisis del registro prospectivo de STC de nuestro hospital terciario, seleccionando pacientes con sospecha de EP y seguimiento mínimo de 3 años. Se clasificaron según la ecogenicidad de la SN (SN+/-).

Resultados: Se incluyeron 172 pacientes (122 SN+, 50 SN-), de 71 años de media (25-90) y seguimiento de 46 meses (36-60). El sexo masculino fue más frecuente en el grupo SN+ (69 vs. 52%, p:0.036) pero no hubo diferencias en otras variables clínicas. El diagnóstico de EP se mantuvo al final del seguimiento en el 91% del grupo SN+ vs. 54% de SN- (p<0.0001), mientras que el diagnóstico de parkinsonismo atípico fue más frecuente en el segundo (3% SN+ vs. 16% SN-, p:0.0059). El grupo SN+ tuvo mayor tasa de respuesta al tratamiento dopaminérgico (88% vs. 50%, p<0.0001), y de DaTSCAN patológico (90% vs 56%, p:0.0027). La SN+ fue el único predictor basal de diagnóstico de EP al final del seguimiento, con un odds ratio de 12 [95% CI 3-42] (p<0.001)].

Conclusión: Nuestros pacientes con sospecha de EP y SN normal respondieron peor al tratamiento dopaminérgico y cambiaron a un diagnóstico diferente con mayor frecuencia que aquellos con SN+. La SN- podría ser un marcador de riesgo de parkinsonismo atípico en este contexto.

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA CON ELECTRODOS DIRECCIONALES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Carrillo Garcia, F.M.; Jesús, S.; Adarmes, A.; Oliver, M.; Chocron, Y.; Caballero, M.; Mir, P.

Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La estimulación cerebral profunda (ECP) constituye un tratamiento efectivo y seguro en la enfermedad de Parkinson (EP). La ECP convencional genera un campo eléctrico esférico (omnidireccional), provocando una difusión de la corriente a estructuras adyacentes antes incluso de alcanzar un adecuado control sintomático. Recientemente se han diseñado sistemas de estimulación que permiten dirigir la corriente en direcciones horizontales mediante electrodos segmentados. El objetivo de este estudio es describir la experiencia en nuestro centro con sistemas de ECP direccionales en la EP.

Material y métodos: Se han incluido pacientes con EP intervenidos mediante ECP con electrodos direccionales en nuestro centro. Se les ha realizado un seguimiento de entre 6 meses y un año a todos ellos. A un subgrupo de pacientes se les ha comparado la ventana terapeútica y la aparición de efectos secundarios con los dos tipos de estimulación (omnidireccional vs direccional). Asimismo, se ha analizado tanto la mejoría clínica como la mejoría en calidad de vida en todos los casos.

Resultados: Se han incluido 37 pacientes con EP. La media de edad de los pacientes fue de 56, 25±10 años. En 18 pacientes se empleó estimulación direccional uni o bilateralmente para un mejor control sintomático. La ventana terapéutica fue mayor con estimulación direccional en aquellos casos en los que se comparó con la estimulación omnidireccional.

Conclusión: La ECP con electrodos direccionales constituye en nuestro medio un tratamiento eficaz y seguro en la EP. Los electrodos direccionales permiten más posibilidades de programación para un mayor control sintomático de la enfermedad.

DETERIORO COGNITIVO FRONTAL-SUBCORTICAL EN PACIENTES CON PARKINSON Y CONGELACIÓN DE LA MARCHA

García Caldentey, J. [1]; Prats Sedano, M.Á. [2]; Estelrich Peyret, E. [2]; García-Ruiz, P.J. [3]

1. Servicio de Neurología. Clínica USP Palmaplanas; 2. Servicio de Neurología. Centro neurológico Oms 42; 3. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Congelación de la marcha (CDM) en enfermedad de Parkinson (EP) es una disfunción compleja y multisistémica. Su fisiopatología sigue sin estar clara. CDM se relaciona principalmente con alteraciones fronto-subcorticales. Nuestro objetivo es evaluar la relación de la escala frontal-subcortical de la escala de evaluación cognitiva de EP (PD-CRS) y la CDM en EP.

Material y métodos: 43 pacientes con EP fueron evaluados con pruebas neuropsicológicas y cuestionarios. Se incluyeron: Examen mini-mental (MMSE), evaluación cognitiva Montreal (MOCA) y PD-CRS. La evaluación de CDM se llevó a cabo utilizando cuestionario de congelación de la marcha (FOGQ). PD-CRS permite distinguir dos patrones de deterioro cognitivo: patrón frontal-subcortical (memoria verbal inmediata; atención mantenida; memoria operativa; dibujo reloj; memoria verbal retardada; fluidez verbal alternante, fluidez verbal de la acción) y patrón instrumental-cortical (denominación por confrontación; copia reloj).

Resultados: Todas las pruebas cognitivas se correlacionaron inversamente con el FOGQ: MMSE y FOGQ (R=-0,394, p=0,009); MOCA y FOGQ (R=-0,316, p=0,039); PD-CRS y FOGQ (R=-0,400, p=0,008). Se encontraron correlaciones significativas entre la puntuación frontal-subcortical PD-CRS y FOGQ (R=-0,424, p=0,005) que no se encontraron entre la puntuación instrumentales-corticales PD-CRS y FOGQ (R=-0,176, p=0,260).

Conclusión: Este estudio confirma nuevamente la relación entre CDM y cognición en EP. Encontramos que alteraciones en procesos cognitivos fronto-subcorticales como atención, funciones ejecutivas y memoria de trabajo se asocian con CDM. Sin embargo, alteraciones corticales posteriores como denominación por confrontación y copia reloj no están relacionadas con CDM. Estos resultados podrían sugerir que la puntuación frontal-subcortical PD-CRS podría usarse como marcador clínico para diagnóstico precoz de CDM en EP.

EL IMPACTO DE LA ESTABILIDAD POSTURAL EN LA ESCALA HY

Andreo Jover, J.; Romero, J.P.; Cortés, V.; Arroyo, A.; Serrano Lopez, P.

Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús

Objetivos: La inestabilidad es parte del cuadro clínico de la EP. El PT valora la respuesta del paciente a un tirón rápido hacia atrás pero no predice caídas y depende de la técnica del examinador. La evaluación de LE se correlaciona mejor con el riesgo de caídas. Su medición no incluye perturbaciones externas por lo que refleja mejor una situación cotidiana. La evaluación de la estabilidad determina el paso del estadío II al III en la escala Hoehn y Yahr (HY) de la Enfermedad de Parkinson (EP). Se propone verificar las diferencias en la estadificación reemplazando el item Pull Test (PT) de la UPDRS con la evaluación posturográfica Límites de Estabilidad (LE).

Material y métodos: 30 pacientes con EP, HY de I a III, evaluados con UPDRS parte III y el test LE de Biodex Balance System Platform el mismo día. La evaluación de 24 controles se usó para definir una equivalencia entre PT y LE dividiendo en 4 rangos la estabilidad por debajo de la media. Valores mayores de 2 en PT elevan HY a nivel III.

Resultados: El índice Kappa entre la prueba PT y su equivalencia en LE fue 0,175 (-0,090;0,440). Cuando se reemplazaron las puntuaciones de PT por LE, el 56,67% de los sujetos aumentaron su UPDRS total (entre 1 y 3 puntos). 15 de los 30 pacientes pasaron a HYIII.

Conclusión: PT subestima la estabilidad y el estadio HY lo que puede llevar a una subestimación del riesgo de caídas por parte del examinador y mayor morbilidad.

DOLOR EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: FRECUENCIA, TIPOS, VARIABLES ASOCIADAS E IMPACTO EN LA CALIDAD DE VIDA

Vela Desojo, L. [1]; Macías Macías, Y. [1]; Gonzalez Aramburu, I. [2]; Infante, J. [2]; Catalán, M.J. [3]; Alonso French, F. [3]; Lopez Diaz, L.M. [4]; Meitin Canoura, M.T. [5]; Puente Periz, V.M. [6]; Crespo, A. [7]; Garcia Moreno, J.M. [8]; Perez Noguera, R. [8]; Borrue, C. [9]; Mata Alvarez, M. [9]; Solano Vila, B. [10]; Cost Foraster, A. [10]; Alvarez Sauco, M. [11]; Rodriguez Perez, A.B. [11]; Martinez Martin, P. [12]; Santos Garcia, D. [13]; COPPADIS STUDY [13]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Da Costa; 5. Servicio de Neurología. Hospital de Calde; 6. Servicio de Neurología. Parc de salut Mar, Hospial del Mar; 7. Servicio de Neurología. Parc de salut Mar, Hospital del Mar; 8. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 10. Servicio de Neurología. Institut d'Assistencia Sanitaria (IAS); 11. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 12. Servicio de Neurociencias. Centro Nacional de Epidemiologia y CIBERNED. Instituto de Salud Carlos III; 13. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos

Objetivos: Analizar la prevalencia y características del dolor en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) en España y su relación con diferentes variables clínicas y demográficas

Material y métodos: Datos obtenidos de la visita basal del estudio COPPADIS-2015, estudio observacional, descriptivo, multicéntrico, prospectivo con seguimiento de 5 años. Se recogieron presencia y características del dolor y el consumo de analgésicos y antidepresivos. También variables demográficas y clínicas.

Resultados: Se incluyeron 694 pacientes (edad 62,59±8,92 años; hombres 60,2%) y 207 controles. Los pacientes tenían 5,5±4,37 años de evolución de enfermedad y una UPDRS-III de 22,68±11,18; el estadio de Hoehn & Yahr fue: I, 22,7%; II, 68%; III 7,9%; IV, 1,4%. Un 57,1% de pacientes presentaban dolor, de los cuales el 53% era de características nociceptivas/somáticas. El 34,3% presentaban más de un tipo de dolor y el 62.6% tenían dolor desde hacía más de 2 años. En el 49% el dolor estaba relacionado con la EP. Los pacientes con dolor tenían significativamente más discinesias (22% vs 12%; p<0,0001), puntuaban significativamente más en las escalas de fatiga, UPDRS II y III, NMSS, EDSS, ansiedad, apatía, FOG-Q y PDQ-39 y tomaban más analgésicos (37,56% vs 7%; p<0,0001) y antidepresivos (28,6% vs 18%; p<0,0001) que los que no presentaban dolor. En comparación con el grupo control la prevalencia de dolor fue mayor en los pacientes con EP (57,1% vs 31,1%; p<0,0001).

Conclusión: El dolor es un síntoma muy frecuente en los pacientes con EP y se relaciona con una mayor severidad de la enfermedad y con una peor calidad de vida.

REDES NEUROCOGNITIVAS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: DIFERENCIAS EN LA AFECTACIÓN FUNCIONAL Y ESTRUCTURAL EN EL DETERIORO COGNITIVO LEVE

Aracil Bolaños, I.; Sampedro, F.; Marín Lahoz, J.; Pérez Pérez, J.; Bejr-Kasem Marco, H.; Martinez-Horta, S.; Horta-Barba, A.; Boti González, M.A.; Pagonabarraga Mora, J.; Kulisevsky Bojarski, J.

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

Objetivos: Las redes neurocognitivas (conocidas como Default Mode Network (DMN), Salience Network (SN) y Central Executive Network (CEN)) presentan cambios en conectividad funcional (CF) y parámetros topológicos (teoría de grafos, TG) en enfermedades neurodegenerativas como la Enfermedad de Parkinson (EP). Ambas técnicas podrían desvelar cambios sutiles asociados al deterioro cognitivo leve (DCL).

Material y métodos: 53 pacientes con EP no demenciados fueron clasificados mediante la escala Parkinson's Disease Cognitive Rating Scale. Se realizó análisis de sustancia gris mediante Voxel Based Morphometry, y análisis funcional en reposo mediante CF y TG. La diferencias se valoraron mediante una prueba t de dos muestras, con un umbral estadístico de $p<0.05$ corregido por comparaciones múltiples.

Resultados: 34 pacientes fueron clasificados como cognitivamente normales y 19 presentaron DCL. Ambos grupos mostraron diferencias de materia gris en territorio de DMN (precuneus bilateral). Sin embargo, los cambios de CF y TG se centraron en nodos de SN. En esta red, el grado del nodo (número de conexiones) en la ínsula anterior derecha mostró correlación con la cognición global (PD-CRS; r=0.456, p;0.001) y con la función ejecutiva (Trail Making Test B; r=0.447 p; 0.001), mientras que la función visuoespacial correlacionó con el grado del nodo supramarginal derecho (Visual Object Space Perception; r= 0.305 p; 0.02).

Conclusión: Nuestro estudio muestra, en pacientes con DCL, una pérdida de conectividad funcional y propiedades topológicas en nodos de SN sin atrofia correspondiente. Este hallazgo podría sugerir la pérdida de compensación de esta red neuronal en los estadíos iniciales del deterioro cognitivo.

EVALUACIÓN DE LA VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO CORTICAL COMO MARCADOR EVOLUTIVO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Arroyo Ferrer, A. [1]; Periañez, J. [2]; Andreo, J. [1]; Cortés, V. [1]; Rios, M. [3]; Lubrini, G. [1]; Serrano, J.I. [4]; del Castillo, M.D. [4]; Rocón, E. [4]; Romero, J.P. [5]

1. Servicio de Neurociencias. Universidad Francisco de Vitoria; 2. Psicología básica. Universidad Complutense de Madrid; 3. Departamento de Psicología. Universidad Nacional de Educación a Distancia; 4. Unidad de robótica y automatización. Centro Superior de Investigaciones Científicas; 5. Servicio de Medicina. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús

Objetivos: Las pruebas de cribado cognitivo no son sensibles a las alteraciones de la velocidad de procesamiento(VP) que pueden presentarse en la Enfermedad de Parkinson (EP) Se busca analizar objetivamente, usando tareas informatizadas, los componentes cognitivos implicados en la VP en la EP. Estos incluyen entre otros componentes el control de la interferencia, la atención y la búsqueda visual Se explorará la correlación de la VP con los síntomas motores de la enfermedad.

Material y métodos: Se administraron 4 pruebas de tiempos de reacción con un nivel creciente de requerimiento cognitivo, más una tarea motora a 30 pacientes con EP (UPDRS 14,5±7) y 45 controles. Todos los participantes respondieron al test de cribado Montreal cognitive assessment (MoCA). Los pacientes con EP contestaron al cuestionario de calidad de vida en el Parkinson (PDQ-39).

Resultados: No hay diferencias en el MoCa ($t(73)= -1,156$; $p=0,253$) ni en la tarea motora entre los EP y los controles ($t(73)=-1,682$; $p=0,097$). Hay diferencias significativas en VP ($t(73)=-4,090$; $p=0,000$), atención sostenida ($t(73)= -4,132$; $p= 0,000$) y búsqueda visual ($t(73)= -2,289$; $p=0,025$). Existe una correlación positiva entre la VP, el factor cognitivo de la PDQ-39 ($r=0.425$: $p=0,019$), PDQ-39 total ($r=0,538$; $p=0,02$) y la puntuación total de la UPDRS ($r=0,394$; $p=0,031$).

Conclusión: La alteración de la atención sostenida y la búsqueda visual por una disminución de la VP en los pacientes con EP está correlacionada con disminución de calidad de vida y la severidad de los síntomas. La evaluación cuantitativa y continua de la VP puede ser un marcador evolutivo de la enfermedad.

COMUNICACIONES PÓSTER

Ataxias + Historia de la Neurología + Dolor Neuropático P

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA RECESIVA TIPO 10 (SCAR10): DESCRIPCIÓN DE LA PRIMERA FAMILIA ESPAÑOLA

Ortega Suero, G. [1]; Fernández Matarrubia, M. [2]; Ruiz Tornero, A.M. [3]; García-Ramos García, R. [3]; Arpa Gutiérrez, F.J. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las ataxias cerebelosas recesivas (SCAR) constituyen un grupo infrecuente de trastornos neurodegenerativos con gran heterogeneidad desde el punto de vista clínico y genético. Se caracterizan por presentar una edad de inicio precoz y cursan con alteración en la marcha, falta de coordinación de extremidades y deterioro del habla, pudiendo asociar otros síntomas, neurológicos o no. El diagnóstico genético es complicado, quedando muchos pacientes sin diagnóstico molecular. Recientemente, se han descrito mutaciones en el gen ANO10 como causa de un subtipo de SCAR.

Material y métodos: Mujer de 61 años, procedente de población de 2500 habitantes, que comienza a los 50 años con inestabilidad de la marcha y dificultad para la articulación de la palabra progresivas. Su hermano de 58 años inició cuadro idéntico con 49 años. La exploración evidencia habla escandida con componente espástico, seguimiento ocular atáxico-sacádico, hipermetría en las sacadas, nistagmo down-beat en todas las posiciones, hiperreflexia generalizada, Babinski bilateral y dismetría de las 4 extremidades. Marcha atáxica, ligeramente espástica, tándem imposible. SARA 9,5.

Resultados: Estudio analítico/inmunológico: normal. RM cerebral: importante atrofia pancerebelosa. Genética de SCA 1, 2, 3, 6, 7, DRLPA: negativa. Estudio de genes asociados a ataxias recesivas: variante nucleotídica c.139+1G>T, en homocigosis, en el intrón 2 del tránscrito NM_018075.3 del gen ANO10, confirmada por secuenciación Sanger en ambos hermanos, afectando al sitio dador de splicing.

Conclusión: La ataxia espinocerebelosa autosómica recesiva-10 (SCAR10) está causada por mutaciones homozigóticas/heterozigóticas compuestas en el gen ANO10, con escasas familias descritas hasta la fecha. La descripción de futuros nuevos casos es fundamental en la caracterización genotipo-fenotipo.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN PACIENTES CON PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA PORTADORES DE MUTACIONES EN EL GEN SPAST/SPG4

Ameijide Sanluis, E. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Siso García, P. [1]; Fuentes Castañón, D. [1]; García Rúa, A. [1]; Reguera Acuña, A. [1]; Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Morís de la Tassa, G. [1]; Álvarez Martínez, M.V. [2]; Menéndez González, M. [1]

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

Objetivos: La paraparesia espástica hereditaria (PEH) comprende un conjunto de enfermedades de origen genético caracterizadas por síndrome medular lentamente progresivo aislado (forma pura) o asociado a otras manifestaciones clínicas (forma complicada). El subtipo más frecuente PEH es el 4 por mutación del gen SPAST/SPG4 que codifica la proteína espastina. Nuestro objetivo es analizar el espectro clínico de una cohorte de pacientes con PEH tipo 4.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo y descriptivo de las características clínicas de una cohorte de 18 pacientes portadores de variantes patogénicas en el gen SPAST/SPG4 en un hospital de tercer nivel entre los años 1993 y 2017.

Resultados: Identificamos 18 casos, de los cuales 9 (50%) fueron mujeres. Se encontraron 13 formas puras y 5 formas complicadas. Las manifestaciones clínicas asociadas más frecuentes fueron deterioro cognitivo, trastorno del desarrollo psicomotor, patología neuropsiquiátrica,, y epilepsia (descripción completa en Tabla 1). Tres pacientes tienen familiares con retraso psicomotor y esquizofrenia en los que no se ha realizado estudio genético.

Conclusión: La mayor parte de los pacientes consultan por un síndrome medular lentamente progresivo, al que se puede asociar diferentes síntomas extramedulares. No obstante, son necesarios estudios en cohortes más amplias de pacientes con variantes patogénicas en SPAST para confirmar la asociación de la enfermedad con dichos síntomas. Por otro lado, la presencia de retraso psicomotor y esquizofrenia en familiares no estudiados, hace sospechar que esta enfermedad puede estar infradiagnosticada en estos pacientes.

SÍNDROME DE CANVAS: CORRELACIÓN CLÍNICA, NEUROFISIOLÓGICA, RADIOLÓGICA Y MEDIANTE VHIT. A PROPÓSITO DE UN CASO

Gómez Mayordomo, V.A. [1]; Toledo Alfocea, D. [1]; Gómez Iglesias, P. [1]; García Saez, R. [1]; Delgado Suárez, C. [1]; Porta Etessam, J.M. [2]; García-Ramos García, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. Universidad Complutense de Madrid.

Objetivos: El síndrome de CANVAS es un síndrome atáxico progresivo recientemente descrito con deterioro vestibular, somatosensorial y cerebeloso. Su base fisiopatológica es la degeneración de los ganglios raquídeos dorsales, ganglios sensitivos de los nervios craneales (en especial el ganglio vestibular) y de las células cerebelosas de Purkinje.

Material y métodos: Revisión de un caso evaluado en la consulta de Neurología de un hospital terciario.

Resultados: Mujer de 78 años que presenta cuadro progresivo de cinco años de evolución consistente en inestabilidad de la marcha y aumento de la base de sustentación que empeora con la oscuridad y en espacios

abiertos. En la exploración destaca un nistagmo vertical hacia abajo en todas las posiciones de la mirada, sacadas hipométricas horizontales, fragmentación sacádica del seguimiento lento, hipofunción vestibular bilateral, hipopalestesia en miembros inferiores y Romberg patológico. El análisis de suero (niveles vitamínicos, perfil tiroideo, serologías e inmunología) y LCR fueron estrictamente normales. La resonancia magnética (RM) cerebral mostró atrofia vermiana anterodorsal y la electromiografía denota una neuronopatía sensitiva. El vHIT demostró la presencia de hipofunción vestibular bilateral y alteración en el reflejo vestíbulo-ocular visual (VVOR). Se realizó análisis genético de ataxias hereditarias (en especial SCA3, Friedreich y recesivas), siendo negativo. La paciente ha presentado empeoramiento de la marcha, precisando dos apoyos para la deambulación.

Conclusión: El diagnóstico del síndrome CANVAS se basa en la evidencia de alteración en el VVOR, neuronopatía sensitiva, patrón de atrofia vermiana en neuroimagen y exclusión de otras ataxias hereditarias. Es importante incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de ataxias progresivas.

PARAPARESIA ESPÁSTICA TIPO 7 (SPG7): MÁS QUE UNA PARAPARESIA PURA

Alemany Perna, B. [1]; Mademont Soler, I. [2]; Obon Ferrer, M. [2]; Arnau Neus, G. [3]; Martín Muñoz, L. [3]; Ferrándiz Mach, M. [3]; Sanahuja Montesinos, J. [4]; Genis Batlle, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neurogenética. Centre Sociosanitari Parc Hospitalari Martí i Julià; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Describir dos casos de paraparesia espástica con diagnóstico genético de SPG7.

Material y métodos: Historia clínica, exploración neurológica, neuroimagen, estudio oftalmológico, estudio neurofisiológico y estudio genético.

Resultados: Caso 1. Hombre de 53 años. A los 40 inicia ataxia y disartria. Nueve años después se añade una paraparesia espástica y ptosis. Se detecta leve moria e impulsividad. Registro oculográfico con alteraciones oculomotoras de origen central. RM cerebral con atrofia de predominio cerebeloso. PESS y EMTC: alterados en extremidades inferiores. Estudio neuropsicológico: afectación frontal-subcortical leve. Estudio genético molecular SPG7: portador de heterocigosis compuesta con sendas mutaciones: c.233T>A (p.Leu78*) y c.1529C>T (p.Ala510Val) en el gen SPG7. Caso 2. Mujer de 64 años. Dos hermanas afectas de paraparesia espástica. A los 50 años inicia marcha pareto-espástica. En la exploración se detecta una ptosis bilateral, asociada a una paraparesia espástica. No hay síntomas cerebelosos. RM cerebral sin atrofia cerebelosa. TCO sin alteraciones. PESS y EMTC alterados en extremidades inferiores. Estudio neuropsicológico: leve afectación ejecutiva-atencional. Estudio genético molecular: mutación homocigota c1553-2A>G en el gen SPG7 (probablemente patogénica).

Conclusión: Las mutaciones en SPG7 causan paraparesia espástica generalmente recesiva (mayormente heterocigotos compuestos) y ocasionalmente en heterocigosis. Algunos casos se presentan como ataxia cerebelosa por lo que debe tenerse en cuenta en el diagnostico diferencial de las ataxias esporádicas o recesivas del adulto. Sugieren SPG7 la asociación de paraparesia espástica-ataxia con atrofia cerebelosa, ptosis palpebral, oftalmoparesia y/o neuropatía óptica (a veces sólo detectada por TCO).

ATAXIA EPISÓDICA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS CON NUEVA MUTACIÓN

Barrueco Ramos, C. [1]; González Mingot, C. [2]; Ruiz Julian, M. [2]; Vázquez, D. [2]; Gallego Sánchez, Y. [2]; Baraldés Rovira, M. [2]; Brieva Ruiz, L. [2]

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

Objetivos: La ataxia episódica tipo 2 (AE2) es una canalopatía de herencia autosómica dominante, causada por una mutación en el gen CACNA1A. Se caracteriza por episodios paroxísticos de vértigo, incoordinación, debilidad, cefalea y disartria desencadenados por estrés o ejercicio. En períodos intercrisis persiste nistagmo y ataxia. Presentamos dos casos de AE2 con nueva mutación y respuesta a fampridina.

Material y métodos: Caso 1: Mujer de 30 años que consulta por crisis recidivantes de vértigo rotatorio incapacitante de hasta 4 días de duración. Se identifica la variante c.4306 T>C (p. Trp1436Arg) en el gen CACNA1A no descrita previamente. Tras varios tratamientos fallidos, presenta marcada mejoría con 4-aminopirimidina. Caso 2: Varón de 50 años diagnosticado de AE2, refiere episodios paroxísticos, de 15-30 minutos de vértigo, incoordinación y disartria desde la infancia, en relación a ejercicio o estrés, se identifica como nueva mutación la variante c.4301 G>A (p. Arg1434Gln) en el gen CACNA1A. Se instaura 4-aminopirimidina con buena respuesta.

Resultados: En ambos casos se consideran dichas mutaciones como patológicas, ninguna de ellas aparece en las bases de mutaciones internacionales. Aproximadamente 30%-50% de los pacientes con AE2 de fenotipo típico no tiene mutación detectable. Esto, añadido a la inespecificidad del cuadro clínico, explicaría el infradiagnóstico. Estos pacientes presentan baja respuesta a Acetazolamida por lo que se pauta, 4-Aminopiridina con respuesta óptima.

Conclusión: Descripción de dos nuevas mutaciones en el gen CACNA1A causantes de AE2. 4-Aminopiridina como fármaco tanto o más eficaz y seguro que el propuesto como primera línea. Remarcar la importancia de una buena orientación clínica y confirmación genética.

ENCEFALOMIELITIS PROGRESIVA CON RIGIDEZ Y MIOCLONÍAS (PERM) SERONEGATIVA. A PROPÓSITO DE UN CASO

De la Fuente Batista, S.; Hernández Alfonso, J.L.; López Jiménez, A.; Andrés López, A.; Querejeta Coma, A.; Gómez García, A.; Zamarbide Capdepon, I.; Sáez Pinel, R.; Rodríguez Esparragoza, L.A.; García Torres, M.A.; Navas Vinagre, I.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: El síndrome PERM (progressive encephalomyelitis with rigidity and myoclonus) es un trastorno neurológico infrecuente, que consiste en una encefalomielitis progresiva con rigidez y mioclonías asociadas. Presentamos el caso de un paciente con síndrome rápidamente progresivo, multifocal y fatal caracterizado por encefalopatía, mioclono, y marcada espasticidad de extremidades inferiores.

Material y métodos: Varón de 32 años con cuadro de paraparesia espástica de evolución subaguda, con piramidalismo generalizado, espasmos dolorosos e hipertonía de musculatura abdominal y paravertebral. Evolucionó progresivamente a una encefalopatía difusa, con mioclonías reflejas de predominio facial y de miembros superiores.

Resultados: Todo el estudio analítico, neurofisiológico, líquido cefalorraquídeo (incluyendo anticuerpos antineuronales, de superficie e intracelulares), pruebas de imagen (RMN craneal y de columna completa, TAC toracoabdominopélvico),fue negativo. Recibió tratamiento sintomático con diazepam y baclofeno e inmunoterapia con megadosis de metilprednisolona e inmunoglobulinas IV, sin respuesta clínica. En la evolución desarrolló una sepsis de origen respiratorio y un fallo multiorgánico asociado,con éxitus del paciente.

Conclusión: El síndrome PERM es una entidad infrecuente, cuya etiología no está del todo clara, si bien se propone un origen autoinmune del mismo (en algunos casos de origen paraneoplásico). Existen diversos anticuerpos asociados (entre los más frecuentes antireceptores de glicina, anfifisina, antiGAD) cuya negatividad en el estudio no excluye el diagnóstico.

PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA "SIN PARAPARESIA NI ESPASTICIDAD"

Gil de Castro, M.R.; Peinado Cantero, M.D.L.L.; Sanjuan Pérez, T.; Todorova Petrova, M.

Servicio de Neurología. Hospital Punta de Europa

Objetivos: Presentar un caso de paraparesia espástica hereditaria tipo 7 de presentación atípica.

Material y métodos: Varón de 28 años que consulta por dificultad para articular las vibrantes en los últimos dos años. A la exploración: ligera escoliosis y leve dismetría en prueba talón rodilla. Con el diagnóstico de síndrome cerebeloso se orientan las exploraciones complementarias: analítica exhaustiva de sangre y LCR, RMN de neuroeje, TAC tóracoabdominopélvico, Ecocardiograma, EMG-ENG, frotis sanguíneo, Biopsia muscular. Todas las exploraciones fueron normales o negativas, salvo la biopsia muscular (déficit del complejo I de la cadena respiratoria y del complejo citrato sintasa). Un primer estudio genético para despistaje de ataxias hereditarias (Friedreich, SCA 1, 2, 3, 6, 7, 8, 12, 17, ATN1/DRPLA) fue negativo. Mientras, se produce progresión clínica, asociando ataxia y movimientos de contracción de los rectos del abdomen que dificultaban la deambulación tratados con toxina botulínica.

Resultados: Ante la ausencia de diagnóstico se solicita panel multigénico y secuenciación masiva de ataxias hereditarias, identificándose la variante c.1529 C >T(p.Ala510Val) en homocigosis en el exón 11 del gen SPG7.

Conclusión: Las paraplejías espásticas hereditarias (SPG) son un grupo heterogéneo de trastornos degenerativos que pueden ser puros (con espasticidad predominante) o complejos (con características neurológicas adicionales), con distinto patrón hereditario. Sin embargo, la paraparesia y la espasticidad, que le dan el nombre a la entidad, pueden ser síntomas tardíos y demorar el diagnóstico.

HALLAZGOS NEUROPATOLÓGICOS EN UNA PORTADORA DE UNA MUTACIÓN DEL GEN SPG4

Forcén Vega, S. [1]; Crespo Cuevas, A.M. [2]; Aldecoa Ansorregui, I. [3]; Gea Rispal, M. [1]; Álvarez Larruy, M. [1]; Ispierto González, M.L. [1]; Álvarez Ramo, R. [1]; Vilas Roldán, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Describir las características clínicas y los hallazgos neuropatológicos de una portadora de una mutación del gen SPG4.

Material y métodos: Mujer de 84 años con deterioro cognitivo de 14 años de evolución, diagnosticada de enfermedad de Alzheimer, que fallece de una sepsis urinaria. La paciente y su hijo, afecto de una paraparesia espástica, son portadores heterocigotos de la mutación NM_014946.3:c.1291C> en el exón 10 del gen SPG4.

Resultados: El estudio neuropatológico mostró una patología de tipo Alzheimer avanzada con afectación difusa de beta-amiloide en neocórtex, sistema límbico, núcleos de la base y mesencéfalo, junto con angiopatía amiloidea. Tau mostró una patología neurofibrilar límbica y neocortical, así como en prosencéfalo basal y en menor medida tronco del encéfalo, con copatología TDP43 limitada a amígdala. Se observa también una enfermedad por gránulos argirófilos (EGA) avanzada, con afectación amigdalar e hipocampal y de córtex entorrinal, insular y focalmente cingular, así como enfermedad vascular cerebral crónica leve con arterioesclerosis y arteriolohialinosis. No se encontró degeneración axonal en los tractos corticoespinales ni en las fibras del fascículo grácil. No se detectaron inclusiones patológicas de poliglutamina, C9RANT o FUS.

Conclusión: Los hallazgos neuropatológicos son compatibles con enfermedad de tipo Alzheimer con TDP43, EGA y enfermedad vascular cerebral, sin objetivar alteraciones descritas en pacientes con mutaciones en el gen SPG4 ni afectación destacable de motoneurona. El papel etiopatogénico de las mutaciones del gen SPG4 en el deterioro cognitivo de los portadores está aún por determinar, y es posible que no haya contribuido en el presente caso.

UNA NUEVA MUTACIÓN PATÓGENA EN HETEROCIGOSIS COMPUESTA DEL GEN SPG7 EN UNA FAMILIA ANDALUZA

Fernández Moreno, M.D.C. [1]; García López, M.D.C. [1]; Viloria Peña, M.D.M. [1]; Castilla Guerra, L. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 2. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: Identificar la alteración genética en una familia andaluza con 3 familiares afectos de un cuadro ataxo-espástico de inicio en el adulto.

Material y métodos: Valoración retrospectiva del curso clínico de los afectos, exploración clínica y estudio molecular (análisis de pequeñas deleciones/inserciones y mutaciones puntuales en la región codificante y los sitios de splicing del gen SPG7) de afectos y sanos.

Resultados: De una familia de 7 hermanos, sin antecedentes familiares previos, 3 mujeres presentaron un cuadro de inicio en la tercera década de la vida, de curso lentamente progresivo (media de 30 años de evolución). El síntoma inicial reportado por ellas fue: dificultad en la marcha en 2 y pérdida de destreza manual y disartria en 1. Todas presentaban nistagmos, disartria, espasticidad en miembros inferiores, piramidalismo global y atrofia cerebelosa. Dos mostraban oftalmoparesia. Se realizó estudio del gen SPG7 en 6 hermanos. Las 3 afectas tenían la misma mutación en heterocigosis del gen SPG7 (c.1948G>A c.1982T>C) mientras que de los sanos, 2 tenían una de las mutaciones y otro ninguna.

Conclusión: Aunque la mutación c.1982T>C; p.Met661Thr ha sido descrita como patogénica, hasta la fecha actual, es el primer caso repotardo de la mutación c.1948G>A; p.Asp650Asn como patógena.

HISTORIA DE UN MEDICAMENTO, EL BLENOCOL, Y UNAS INSTRUCCIONES PARA EVITAR LA SÍFILIS EN SOLDADOS EN EL SIGLO XX: O UN EJEMPLO DE LA PROPANGANDA FARMACOLÓGICA A PRINCIPIOS DEL SIGLO XX

González Manero, A.M.; Vadillo Bermejo, A.; Huertas Arroyo, R.; Navarro Muñoz, S.; Espejo Martinez, B.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: A principios del siglo XX la mayoría de farmacéuticos mantenía la idea de que el medicamento no era nada comercial, sino el resultado de su trabajo científico, mientras los fabricantes de específicos se empeñaban en el resurgir de promociones cada vez más ocurrentes y los sanitarios al lanzamiento de recomendaciones dirigidas a problemas relevantes de salud de la población, tendencia que no sólo se ha mantenido sino que se ha intensificado hasta llegar a nuestros días.

Material y métodos: Dentro de estas actuaciones se encuentra la propaganda destinada a concienciar a la población de los peligros que conllevan las enfermedades venéreas y sus perniciosos efectos en la salud individual y comunitaria, y la difusión de prácticas preventivas.

Resultados: En un plano más realista surge la utilización de medios físicos preventivos. En este contexto surge el blenocol. En su prospecto se describe como "Medicamento preventivo de las enfermedades venéreas". El período de mayor auge de su uso se extendió desde 1928 hasta finales de la década de los 50.

Conclusión: Se trataba de una pomada en cuya composición figuran nitrato de plata y calomelanos (cloruro de mercurio). De hecho los metales pesados fueron ampliamente utilizados en Medicina como tratamientos de dudosa eficacia para una amplia variedad de enfermedades, en particular la sífilis, así como de su profilaxis por sus propiedades bactericidas. En discretos tubos monodosis que incluían un prospecto con una detallada y explícita forma de utilización, este profiláctico de acción química microbicida, destinado a impedir el contagio, tuvo una importante incidencia sociológica en la época.

UN EJEMPLO DE DIVULGACIÓN MÉDICA Y DE GUÍAS DE PREVENCIÓN DE SÍFILIS EN EL SIGLO XX

González Manero, A.M.; Vadillo Bermejo, A.; Peinado Postigo, F.; García Ruiz, R.; Botia Paniagua, E.; Del Saz Saucedo, P.

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

Objetivos: En pleno siglo XX se produjo un auténtico resurgir de la publicidad de medicamentos y lo que podría considerase el inicio de campañas de salud. Y así se distribuyeron guías, (en este caso que nos ocupa para soldados), y propaganda farmacológica que pueden considerarse como promotores de las campañas farmacológicas y de las actuales guías divulgativas para pacientes. Además lo sanitario y lo militar antaño solían asociarse.

Material y métodos: A rebufo de este sentimiento y de actitudes que mezclaban lo sanitario y lo militar, surgieron curiosamente remedios y consejos principalmente para intentar prevenir la blenorragia y la sífilis. Este problema tomaba especial relevancia en las milicias, ya que a menudo veían diezmadas sus fuerzas debido a estas enfermedades y sus complicaciones, con sus deletéreas consecuencias.

Resultados: Sirva como ejemplo un panfleto editado en 1935 por el ministerio de la Marina en su sección de Sanidad y Medicamentos, titulado "Para ser un pueblo fuerte y sano es preciso que expulsemos el peligro venéreo" pagado por 2 laboratorios, donde se hace propaganda de Blenocol "de presentación discreta, aplicación fácil y uso económico", junto con una guía explicativa de prevención y de medidas higiénicas y farmacológicas a emplear con el fin de evitar principalmente la sífilis.

Conclusión: Todo esto supuso ya una mentalización y una toma de conciencia sobre problemas graves de salud, léase enfermedades venéreas en general y sífilis en particular y en lo que nos atañe a los neurólogos, de la neurosífilis, que tantos estragos ha producido y que aún en nuestros días sigue produciendo.

DIVULGACIÓN NEURO-CIENTÍFICA A TRAVÉS DE LA DANZA. PROYECTO "NEURONAS ESPEJO"

González Martínez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Revisión del papel de la danza como medio comunicación/divulgación científica y presentación del proyecto divulgativo "Neuronas espejo".

Material y métodos: Se realiza una búsqueda de proyectos de divulgación científica que utilicen la danza como herramienta de comunicación; asimismo se presenta un proyecto innovador de divulgación científica en Neurología creado por el grupo de artes escénicas "Ojos Venecia" en 2017.

Resultados: En 2004 se desarrolla el primer proyecto que utiliza la danza como medio de expresión de conceptos científicos, denominado

coreografía científica (CC) por el profesor Michael Weiren; surge a raíz de la colaboración entre la Universidad de Wesleyan y la Compañía de Danza Liz Lerman. Esta obra titulada "Ferocious Beauty: Genome", basada en el Proyecto Genoma Humano, usa la encarnación, en inglés "embodiment", una conexión cuerpo-mente que relaciona ideas abstractas con términos físicos más concretos. El concurso creado por la revista Science "Dance your pHD" se basa en este concepto. Presentamos un proyecto innovador en España creado por el grupo "Ojos Venecia" en el que, usando la CC, con apoyo de poesía científica y música clásica, se encarnan conceptos como sinapsis, funciones cerebrales y neuronas espejo en una obra de 50 minutos de duración. Este proyecto fue representado por primera vez en Londres en noviembre de 2017.

Conclusión: La danza es una herramienta útil en la encarnación de procesos neurológicos a través de la CC para la divulgación científica en Neurología; el proyecto "Neuronas espejo" del grupo Ojos Venecia es una obra pionera basada en la CC y la encarnación de conceptos neurológicos.

DOLOR NEUROPÁTICO CENTRAL TRAS PARAPARESIA INVERTIDA: UN SÍNTOMA DE ALARMA

Uriarte Pérez de Urabayen, D.; Panadés De Oliveira, L.; Rodríguez López, C.; Garzo Caldas, N.; Martínez Salio, A.; Ruíz Morales, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El dolor neuropático central es una manifestación infrecuente tras un traumatismo cráneo encefálico, pero es un síntoma que obliga a descartar una lesión estructural neurológica. Presentamos un paciente con esta clínica.

Material y métodos: Presentación de caso clínico.

Resultados: Mujer de 79 años con antecedentes de hipertensión arterial, accidente isquémico transitorio aterotrombótico y estenosis de canal lumbar. Sufre un síncope con caída hacia delante desde su altura, con traumatismo cráneo encefálico frontal. Tras recuperar el nivel de conciencia, refiere una imposibilidad para mover ambos miembros superiores. Es derivada al servicio de urgencias en cuyo trayecto experimenta una mejoría progresiva de la fuerza en ambos brazos hasta quedar prácticamente asintomática. Ingresada para el estudio del cuadro sincopal, en los siguientes días refiere un dolor muy intenso, que describe como pinchazos, en ambos miembros superiores, desencadenado ante cualquier mínimo estímulo táctil, como el roce de las sábanas. En la exploración neurológica se objetiva una biparesia leve mínimamente asimétrica (derecha peor que izquierda) con hiporreflexia en ambos miembros superiores. La sensibilidad propioceptiva consciente y vibratoria se encuentra indemne, pero presenta una alodinia mecánica dinámica en ambos miembros superiores. Con la sospecha de una lesión medular, se indica una resonancia magnética que muestra una contusión centromedular a nivel C5. La evolución clínica espontánea fue favorable sin necesidad de tratamiento específico.

Conclusión: Aunque el síndrome de hombre en barril o paraparesia invertida se ha asociado con lesiones intracraneales, la aparición de un dolor neuropático central en un paciente tras traumatismo, debe hacer sospechar una patología estructural medular.

Cefaleas P1

COMORBILIDAD Y FACTORES PRECIPITANTES EN PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA: RESULTADOS EN UN REGISTRO PROSPECTIVO DE 854 PACIENTES

Hernández Pérez, I.; Talavera de la Esperanza, B.; Beltrán Mercado, C.E.; Chavarría Miranda, A.; Ruiz Piñero, M.; Gómez López de san Román, C.; García Azorín, D.; Guerrero Peral, A.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: En la transformación de Migraña Episódica (ME) a Migraña Crónica (MC) pueden influir comorbilidades consideradas factores de riesgo y factores precipitantes. Nuestro objetivo es evaluar estos factores en una cohorte de pacientes con MC.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes atendidos por primera vez por MC en una Unidad de Cefaleas (Enero 2013 - Junio 2018). En cada paciente se consideran variables clínicas y demográficas, tiempo desde el inicio de migraña y desde la transformación a MC y la presencia de comorbilidades y factores precipitantes.

Resultados: Incluimos 854 pacientes (122 varones, 732 mujeres, edad de 40,2 ± 13,7 años). Edad al inicio de la migraña de 19 ± 9,8 años y tiempo desde el inicio de MC de 38,1 ± 61,9 meses. En 587 (68,7%) uso excesivo de medicación sintomática. Entre las comorbilidades identificamos dolor crónico de otra causa (97, 11,4%) casos, obesidad (45, 5,2%), y trastornos del ánimo (121, 14,1%). En 333 (39%) pacientes al menos un factor precipitante, el más frecuente eventos vitales estresantes (281, 32,9%). Otros precipitantes fueron aumento de peso (23, 2,6%), aparición de dolor de otras causas (9, 1%), parto (6, 0,7%), o trastornos de sueño (4, 0,4%). El inicio de una medicación fue propuesto como precipitante por 9 casos (1%), en 4 anticonceptivos hormonales.

Conclusión: La presencia de comorbilidades en nuestra población de pacientes con MC es comparable a la descrita en la literatura. La presencia de factores precipitantes del paso a MC es común, destacando los eventos estresantes y el aumento de peso.

EXPERIENCIA CON TOXINA BOTULÍNICA EN MIGRAÑA Y FACTORES PREDICTORES DE RESPUESTA

Romero Cantero, V.; García Gorostiaga, I.; Gómez Gutiérrez, M.; Gámez-Leyva Hernádez, G.; Jiménez Caballero, P.E.; Duque Holguera, M.; Portilla Cuenca, J.C.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos: Describir la experiencia del tratamiento con toxina botulínica en pacientes con migraña e identificar factores predictores de respuesta al mismo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una cohorte de pacientes diagnosticados de migraña episódica frecuente y migraña crónica. Incluimos las variables edad, sexo, tiempo de evolución de la

migraña, presencia de aura, antecedente de depresión y fibromialgia, abuso de analgésicos y de triptanes y número de los mismos, número de fármacos preventivos, número de crisis previo al tratamiento con toxina botulínica y respuesta a las dosis de 155 y 195 unidades.

Resultados: Cohorte de 41 pacientes, 90% mujeres, edad media de 47 años, el 19,5% tenían depresión y el 14.6% asociaba fibromialgia. Un 22% presentaban aura, la mediana del tiempo de evolución fue de 96 meses, de 7 crisis/mes, de 5 fármacos preventivos, de 10 analgésicos/mes y de 8 triptanes/mes; presentando abuso de los mismos en el 29.3% y 41.5%, respectivamente. La tasa de respondedores fue del 29 % para una dosis de 155 UI y del 31.7% para la dosis de 195 UI. No se obtuvieron diferencias significativas en las variables estudiadas entre los grupos de respondedores y no respondedores salvo en el número de triptanes/mes y el abuso de los mismos, que se asocia de forma independiente a falta de respuesta OR 1.27 (IC 95% 1.04-1.55).

Conclusión: En nuestra cohorte, la tasa de respondedores es similar a la de estudios previos y se correlaciona negativamente con el número de triptanes/mes empleados previamente, probablemente por las similitudes en su mecanismo de acción.

UTILIZACIÓN DE OPIÁCEOS EN PACIENTES MIGRAÑOSOS: EVALUACIÓN DE CONSUMO EN UN ÁREA DE SALUD

Martínez Pías, E. [1]; Ruiz San Pedro, A.M. [2]; Trigo López, J. [1]; Navarrete Pérez, J.J. [1]; Hernando Verdugo, M.M. [3]; Sierra Mencía, Á. [1]; García Azorín, D. [1]; Guerrero Peral, Á.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Farmacia de Atención Primaria. Gerencia de Atención Primaria de Valladolid Este; 3. Servicio de Farmacia. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Las guías de práctica clínica desaconsejan la utilización de opiáceos en pacientes migrañosos pero existe la sensación de una utilización creciente. El objetivo del trabajo fue evaluar el uso de estos fármacos en una población de pacientes migrañosos.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes atendidos en primera consulta por migraña en una unidad de cefaleas de un hospital terciario entre Marzo y Abril-2018. Mediante el sistema de facturación de recetas identificamos los que tenían dispensaciones de opiáceos entre Enero y Marzo-2018. Registramos el principio activo y el Nº Dosis Día Definida (DDD)/mes dispensadas.

Resultados: Incluimos 154 pacientes (122 mujeres, 32 varones) de 39,2 ± 15 años. Entre ellos 23 (14,9%) habían utilizado algún opiáceo durante el periodo analizado. En 11 (47,8%) el opiáceo utilizado fue tramadol (en 8 asociado a paracetamol) y en 12 (52,2%) codeína (en 10 asociada a paracetamol y en 2 a ibuprofeno). En 6 (26%) de los pacientes el consumo durante al menos uno de los meses analizados fue superior a 20 DDD. La edad de los casos pacientes que utilizaban opiáceos fue mayor que en los que no los utilizaban (45,8 ± 13,9 vs 38,1 ± 14,9, p:0,02), y la presencia de migraña crónica no difería entre ambos grupos.

Conclusión: La utilización de opiáceos por pacientes migrañosos derivados por primera vez a una Unidad de Cefaleas es frecuente y en ocasiones excesiva. Las presentaciones que combinan paracetamol con codeína o tramadol podrían favorecer el uso de estos fármacos. Será necesario implantar medidas que eviten esta situación.

REVISIÓN DE LA ACTIVIDAD ASISTENCIAL DE UNA CONSULTA DE CEFALEAS DE UNA COMUNIDAD AUTÓNOMA UNIPROVINCIAL

Castillo Álvarez, F.; Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutierrez Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Pérez Imbernón, J.M.; Martí Sánchez, T.; Julián Villaverde, F.; Marzo Sola, M.E.; Hernando de la Barcena, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Describir la actividad realizada en una consulta de cefaleas que atiende a la población de una comunidad autónomo uniprovincial.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes atendidos en la consulta de cefaleas durante un año, desde agosto de 2016 hasta julio de 2017, haciendo especial incidencia en la administración de toxina botulínica y bloqueos nerviosos. Se consideraron pacientes respondedores los que disminuyeron un 50% la frecuencia o intensidad de la cefalea.

Resultados: La consulta permaneció abierta durante 153 días. Se atendieron 467 pacientes (1,40 por mil de la población de la comunidad), solo el 63% por cefalea. Se realizaron 997 técnicas de infiltración a cefaleas (48,44% toxina, 30,69% occipital mayor, 5,61% punto gatillo, resto bloqueo otros nervios). Se describen los 292 pacientes infiltrados por cefaleas (0,90 por mil de la población) en términos de eficacia de la primera infiltración, porcentaje de respondedores entre paréntesis: 59,9% fueron migraña crónica (bloqueo 58%, toxina 66%), 9,6% migraña episódica frecuente (bloqueo 62%), 7,9% tensional + punto miofascial (bloqueo 64%), 6,2 cervicogénica (bloqueo 67%) 6,8% neuralgia del trigémino y 5,8% otras trigémino autonómicas (bloqueo 83%, toxina 25%), resto otras. No se presentó ningún efecto adverso grave (distinto de dolor/anestesia en punto de inyección, debilidad facial, presíncope)

Conclusión: Un tercio de los pacientes atendidos no son cefaleas. No se puede hablar de consulta monográfica La mitad de las técnicas realizadas en cefaleas son infiltración de toxina botulínica El 60% de los pacientes infiltrados son migraña crónica Las técnicas aplicadas son efectivas y seguras.

CAROTIDINIA O SÍNDROME TIPIC RECURRENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Gea Rispal, M. [1]; Forcén Vega, S. [1]; Alvarez Larruy, M. [1]; Peris, A. [2]; Dorado, L. [1]

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

Objetivos: La carotidinia idiopática, Síndrome de Fay o Síndrome TIPIC (transient perivascular inflammation of the carotid artery syndrome) se caracteriza por dolor látero-cervical pulsátil causado por una inflamación perivascular de la bifurcación carotídea de causa desconocida. Su curso es benigno, habitualmente monofásico. Para su diagnóstico se deben excluir distintas patologías como la arteritis de células gigantes, arteritis de Takayasu, trombosis, displasia fibromuscular o disección carotídea entre otras.

Material y métodos: Describimos el caso de una mujer de 40 años, derivada por dolor látero-cervical derecho de una semana de evolución asociado a engrosamiento mural de la arteria carótida común homolateral en la TC cervical.

Resultados: La realización de RM de aorta y troncos supraaórticos que resultó normal, PET-TC que no mostró captación vascular, y reactantes de fase aguda que fueron normales perimiteron descartar otras patologías orientandose el caso como carotidinia idiopática. El estudio neurosonológico mostró leve engrosamiento isoecogénico mural en segmento distal de la arteria carótida común derecha. Después de un año del diagnóstico, la paciente reconsulta a Urgencias por reaparición de los síntomas. Se repiten los reactantes de fase aguda que no están elevados y el estudio neurosonológico muestra los mismos hallazgos que en el estudio previo. La paciente es dada de alta con tratamiento con AINEs con buena respuesta.

Conclusión: La carotidinia idiopática es un síndrome infrecuente en el que prácticamente no se han descrito casos de recurrencia. El tratamiento con AINEs o corticoides es efectivo.

MODIFICACIONES EN EL REGISTRO ELECTROENCEFALOGRÁGICO BASAL TRAS ESTIMULACIÓN POR CORRIENTE DIRECTA CONTINUA

Gómez López De San Román, C. [1]; Pando Ruiz, B. [1]; Gómez Pilar, J. [2]; Pedraza Hueso, M. [1]; Sierra Mencía, Á. [1]; García Azorín, D. [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: Estudios piloto apoyan la seguridad y eficacia de la Estimulación por Corriente Directa Continua (tDCS) en dolor crónico. Pretendemos evaluar seguridad y eficacia de la tDCS en pacientes con Migraña Crónica Refractaria (MCR) y explorar los cambios en las características espectrales de la señal de electroencefalografía (EEG) tras el tratamiento.

Material y métodos: Se incluyeron 6 pacientes con 41.7 ± 7.6 años. Recibieron 10 sesiones durante 10 días laborables consecutivos estimulando a intensidad de 2 mA durante 20 minutos. Usamos el equipo StarStim® (Neuroelectrics), colocando el ánodo en el territorio correspondiente al cortex motor contralateral al lado de dolor dominante. Realizamos 2 EEG, 2-5 días antes y 2-5 días después de la estimulación. Durante el registro, los sujetos estaban despiertos, relajados y con ojos cerrados. Tras un preprocesado para minimizar componentes oculares y miográficas, se calculó la potencia relativa (en las bandas clásicas del EEG), la frecuencia mediana y la entropía espectral.

Resultados: No observamos efectos adversos. En 5 pacientes mejoría parcial (reducción de intensidad del dolor y consumo de analgésicos). Un estudio previo de nuestro grupo había mostrado disminución en la potencia relativa en bandas beta2, gamma y theta en migrañosos en comparación con los controles. Tras el tratamiento se observó un incremento de la potencia relativa en beta2 y theta.

Conclusión: La tDCS fue una técnica segura y parcialmente eficaz en esta pequeña serie de pacientes con MCR. Los cambios en el registro espectral de la señal EEG basal tras el tratamiento los acercan a los correspondientes a la población no migrañosa.

ASOCIACIÓN DE MIGRAÑA CRÓNICA Y NIVELES ELEVADOS DE MARCADORES MOLECULARES DE DAÑO CEREBRAL

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

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

Objetivos: Analizar la presencia de marcadores de daño glial (S100B) y neuronal (enolasa neuronal específica, NSE) en pacientes con migraña episódica y crónica para elucidar su relación con la cronificación del trastorno.

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes con migraña episódica y crónica (criterios IHS 2013) y controles sanos. Los niveles plasmáticos de marcadores de daño cerebral (s100B y ENE) se determinaron mediante ELISA durante períodos intercríticos.

Resultados: El estudio incluyó 112 pacientes y 25 controles sanos. La mayor parte de los pacientes (93,7%) y de los controles (92%) eran mujeres. La edad media fue de 35.1±11.7 en el grupo de ME, 44.4±11.1 en el grupo de MC y 36.1±7.9 en el grupo control. Los niveles de S100B y NSE fueron más altos en pacientes con MC (0.17±0.08 ug/L; 21.7±3.2 ng/ml; $p<0.0001$) que en pacientes con ME (0.07±0.02 ug/L; 13.1±2.8 ng/ml; $p<0.0001$) y controles (0.06 ± 0.01 ug/L; 15.1 ± 2.5 ng/ml; $p<0.0001$). arcadores de daño neuronal, excepto entre niveles de S100B y frecuencia de los episodios ($r=0.236$, $p=0.007$).

Conclusión: Los niveles plasmáticos de marcadores de daño cerebral son más altos en pacientes con migraña crónica. Esto sugiere que existe daño neuronal y glial en la migraña crónica y que, por tanto, es cuestionable la común consideración de la migraña como enfermedad "benigna".

CEFALEA UNILATERAL BREVE Y FRECUENTE PERSISTENTE EN EL TIEMPO CON RESPUESTA A OXÍGENO PERO NO A INDOMETACINA: UN EJEMPLO DE OVERLAP ENTRE SUNCT, HEMICRANEA PAROXÍSTICA Y CEFALEA EN RACIMOS

González Menacho, J. [1]; Garrido Arenas, D. [2]; Jaén Gómez, C. [1]; Chía Bouzo, M. [1]; Abenza Barberá, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Las CTA (cefaleas trigémino-autonómicas) son uno de los grupos con criterios diagnósticos referentes a las características del dolor mejor definidos de la ICHD (International Classification of Headache Disorders), diferenciadas -con cierta superposición entre ellas- por duración-frecuencia de episodios de cefalea; la respuesta al tratamiento puede aclarar el origen en algunos casos. Presentamos paciente con CTA con características comunes a diferentes cefaleas del grupo y respuesta a tratamientos para otras.

Material y métodos: Caso clínico. Mujer, 73 años. Antecedentes de insuficiencia cardiaca, arrítmia, fibromialgia y temblor. Tratamiento: AAS, diazepam, tramadol. Presenta desde 8 meses antes diariamente accesos de dolor orbitario izquierdo (4-5 minutos cada episodio) 8-15 veces/dia con lagrimeo y disminución de agudeza visual, y dolor continuo malar izquierdo. Exploración: hiperalgesia en 3 ramas trigeminales izquierdas, presión sobre región ciliar, retroauricular y occipital desencadena crisis de dolor.

Resultados: RMN craneal: imagen compatible con meningioma de vaina de nervio óptico izquierdo. Tratamiento con amitriptilina y oxcarbacepina ineficaces. Test de indometacina negativo. Test de O2 100% desaparición completa del dolor en 2 min, sin reaparición durante la administración. Posteriormente: Verapamilo 120 mgs/ 12 horas mejoría en frecuencia/intensidad > 50%. El tipo de dolor y respuesta terapéutica apoyaron no relación entre cefalea-meningioma.

Conclusión: La semiología del caso actual presenta datos sugerentes de hemicranea paroxística y SUNCT (por duración y frecuencia de episodios), con clara respuesta clínica sólo a tratamiento clásico de la cefalea en racimos; ejemplifica y apoya la propuesta de algunos autores sobre un continuum entre diferentes CTA más allá de los criterios diagnósticos que las diferencian.

PRURITO COMO SÍNTOMA INVALIDANTE DE NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

Sierra Gómez, A.; Martínez Peralta, S.; Murillo Hernández, A.D.; Calabria Gallego, M.D.; Domínguez Díez, F.J.; López Agudelo, O.; Redondo Robles, L.; Avellón Liaño, H.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: presentación de un caso de una paciente diagnosticada de neuralgia del trigémino con prurito en mismo territorio de forma concomitante.

Material y métodos: Mujer de 58 años que acude a consulta por presentar dolor neurálgico en territorio de segunda y tercera rama del trigémino de 5 meses de evolución, desencadenado al tacto, al lavarse los dientes o con los alimentos. La duración del dolor era autolimitada de unos 10 segundos, pero refería aparición concomitante de prurito en la misma localización, de duración aproximada de una hora desde el inicio del episodio y que le resultaba más invalidante que el dolor.

Resultados: Exploración física: arterias temporales laten simétricas, sin dolor en la salida de los nervios epicraneales, no hay puntos gatillo miofasciales, test de rotación cervical normal, ausencia de chasquido de apertura de articulación temporomandibular derecha, sensibilidad normal. RM cerebral con angioRM: sin alteraciones. Se inicia tratamiento con carbamazepina con respuesta parcial, decidiendo asociar lacosamida, con mejoría simultanea tanto del dolor como del prurito acompañante.

Conclusión: La neuralgia del trigémino presenta unas características clínicas definidas. La asociación de síntomas como el prurito nos debe ampliar el diagnóstico diferencial con causas de etiología secundaria, descartándose con la neuroimagen, y la respuesta completa al tratamiento pautado.

EFICACIA DE LA MÚSICA EN DIRECTO EN MUJERES CON MIGRAÑA CRÓNICA RESISTENTE AL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Hernández Gallego, J. [1]; Alonso Maroto, J. [2]; Nieto Fernández del Campo, L.A.C.M. [2]; Martínez Maldonado, A. [2]; Benavente Lopez, S. [2]

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

Objetivos: La migraña crónica es una patología difícil de resolver a pesar de múltiples tratamientos farmacológicos. Nuestro objetivo es evaluar el efecto de las intervenciones basadas en la música en directo sobre la frecuencia, intensidad y duración de las crisis, valorando asimismo parámetros como ansiedad, depresión, calidad de vida y constantes vitales en pacientes con migraña crónica.

Material y métodos: Elegimos una serie de mujeres con migraña crónica resistente a al menos tres fármacos, sobre las que se aplicó intervenciones basadas en la música en directo (36 sesiones durante 12 semanas, a 3 horas semanales) y a las que se les realizó un seguimiento clínico longitudinal durante ese tiempo, comparando parámetros de personalidad, calidad de vida y modificaciones de las características de las migrañas.

Resultados: Se incluyeron 10 mujeres con una edad media de 42 años. Las puntuaciones del cuestionario MIDAS y HIT-6 descendieron de media 79,11 y 10,67 puntos ($p<0,01$); los de SF-36 y Whoqol se vieron aumentados 19,1 y 12 puntos ($p<0,01$), y los de Ansiedad y Depresión de Beck disminuyeron en 13 y 7,11 puntos respectivamente ($p<0,01$). Asimismo se objetivó una disminución media de 3,33 mmHg de la TAD; 6,67 mmHg de la TAS y 6,33 lpm en la FC inmediatamente después de cada sesión ($p<0,05$).

Conclusión: La evolución de las pacientes con migraña crónica refractaria que recibieron terapia con intervenciones basadas en la música fue favorable, reduciéndose la intensidad, frecuencia y duración de las crisis, así como las comorbilidades psiquiátricas asociadas. Se observó asimismo una correlación en las constantes vitales.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON LA IMPLANTACIÓN DE NEUROESTIMULADOR DEL GANGLIO ESFENOPALATINO EN CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA REFRACTARIA A TRATAMIENTO

Cámara Marcos, M.S. [1]; Navarro Azpiroz, M.C. [1]; Martín Bujanda, M. [1]; Martino Gorbea, R. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2.

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: La cefalea en racimos se manifiesta en aproximadamente un 10% de los pacientes con un patrón crónico, siendo debilitante y con alto impacto sobre la calidad de vida. En su fisiopatología interviene el reflejo trigémino-autonómico, convirtiéndose así en diana terapeútica el ganglio esfenopalatino. Recientemente la Cartera de Servicios de Salud ha incluido el neuroestimulador del ganglio esfenopalatino(NSGEP) en casos seleccionados de cefalea en racimos crónica refractaria a tratamiento(CRCRT).

Material y métodos: Experiencia clínica de colocación de dispositivo de microestimulación del GEP (PulsanteTM) en varón con CRCRT (17 crisis/día y desaparición del dolor con sumatriptan y oxígeno tras 60min). Describimos la media de crisis/día, duración media tras utilización de NSGEP, % de crisis con reducción del dolor a los 15 minutos (%RD15), % de crisis con desaparición completa del dolor a los 15 minutos(%DC15), % de crisis con reducción del dolor a los 90 minutos(%RD90), reducción de la frecuencia de aparición de los brotes, satisfacción del paciente y seguridad obtenidos tras la implantación.

Resultados: Se obtuvo una media de 4.12 crisis/día y duración media de 22.98 min tras utilización de NSGEP. Se alcanzó un 100%RD15, 25.59%DC15 y 100%RD90, además de satisfacción del paciente con NSGEP y reducción de frecuencia de brotes. No hubo RA perioperatorias. Describe aparición de náuseas, lagrimeo intenso y dolor local inicial tras aplicación del dispositivo desde la última programación.

Conclusión: En nuestra limitada experiencia consideramos al NSGEP como alternativa a la cirugía de CRCRT. Es una técnica mínimamente invasiva y de fácil utilización, que puede mejorar significativamente la calidad de vida del paciente.

RADIOFRECUENCIA PULSADA DEL GANGLIO ESFENOPALATINO EN EL TRATAMIENTO DE CEFALEAS Y ALGIAS FACIALES

Cárcamo Fonfría, A. [1]; Robles Ángel, P. [2]; Ortiz García, S. [2]; González Jiménez, R. [2]; Nieto Iglesias, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 2. Servicio de Anestesiología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: El ganglio esfenopalatino (GEP) es un ganglio predominantemente parasimpático con interesantes relaciones fisioanatómicas, por lo que se considera una potencial diana terapéutica en el tratamiento de diversos tipos de cefaleas. Describimos las características epidemiológicas, las indicaciones y los resultados de los pacientes a los que realizamos radiofrecuencia del GEP en nuestro centro entre 2008 y 2017.

Material y métodos: Trece pacientes fueron sometidos a un tratamiento de radiofrecuencia pulsada sobre el GEP a través de un abordaje infracigomático, bajo control fluoroscópico y neuroestimulación (45V, temperatura de 42ºC, durante 8 minutos).

Resultados: Realizamos esta técnica a 13 pacientes, mujeres, con una edad media de 49 años. Las indicaciones fueron: dolor facial persistente idiopático (3 pacientes), migraña crónica (6), cefalea en racimos (1), neuralgia del nervio alveolar inferior (1), neuralgia trigeminal con dolor facial persistente (1) y dolor central facial post-ictus (1). Antes del procedimiento, la intensidad del dolor media era de 7,7/10, el tiempo de evolución del dolor era de 86 meses y las pacientes recibían una media de 5 fármacos. Se consideraron resultados positivos si se obtuvo una reducción a la mitad de los días de dolor al mes y/o una disminución de al menos un 50% en la intensidad del dolor. Según esto, 5 pacientes no obtuvieron mejoría alguna, 2 pacientes presentaron un beneficio transitorio y el resto presentaron una mejoría que se mantuvo durante al menos un año. No se observaron complicaciones.

Conclusión: La radiofrecuencia pulsada del GEP es un procedimiento seguro que puede suponer una alternativa en el tratamiento de cefaleas refractarias.

REMISIÓN ESPONTÁNEA PROLONGADA DE CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA DESPUÉS DE 4 AÑOS DE TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA TIPO A

González Menacho, J. [1]; Vives Masdeu, G. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: La cefalea en racimos crónica constituye un trastorno que frecuentemente resiste tratamientos habituales y frecuentemente requiere intervenciones agresivas para el control del dolor. La administración de TB-A (toxina botulínica tipo A) es una alternativa terapéutica eficaz para algunos pacientes que se han de someter al mismo regularmente de forma indefinida. Presentamos un caso en el que después de años del mismo presentó ausencia de crisis sin otra intervención terapéutica pese a la retirada de TB-A.

Material y métodos: Mujer, 32 años. Antecedentes de migraña y hace 5 años hemicranea paroxística. CR (Cefalea en racimos) crónica desde 4 años antes, que no respondió a sales de litio, verapamilo, topiramato, amitriptilina ni a bloqueo anestésico de nervio occipital mayor; respuesta transitoria a corticoides sistémicos durante el primer año. RMN cerebral normal. Inició tratamiento con TB-A logrando control del dolor con fases de hasta 2 meses sin crisis, con episodios más leves al final de la duración de cada tanda de TB-A. En 2 ocasiones (segundo y tercer años) retrasó tratamiento con TB-A durante más de 2 semanas, declarándose sendas rachas de CR que precisaron hospitalización por difícil control.

Resultados: Por intención de embarazo la paciente abandonó tratamiento con TB-A. Durante los 12 meses siguientes ha permanecido asintomática, sin introducción de ningún nuevo tratamiento.

Conclusión: En casos de CR crónica es muy poco habitual la remisión espontánea. El caso actual es un ejemplo que sugiere la posibilidad de intentos de retirada de TB-A tras un periodo prolongado de tratamiento por la posibilidad de remisión del dolor.

CEFALEA SUNCT SECUNDARIA A ICTUS: A PRÓPOSITO DE UN CASO CLÍNICO

Bosque Varela, P. [1]; Sánchez De la Torre, J.R. [1]; Pérez Pereda, S. [1];

Jiménez López, Y. [1]; González Quintanilla, V. [1]; Oterino Duran, A. [1]; Marco De Lucas, E. [2]; Revilla García, M.A. [1]; Vázquez Higuera, J.L. [3]; Palacio Portilla, E.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marques de Valdecilla; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Descripción de un ictus isquémico en territorio vertebro-basilar cuya primera manifestación clínica fue cefalea tipo SUNCT.

Material y métodos: Varón de 60 años con antecedentes de hipertensión arterial y consumo moderado de alcohol que consulta en Servicio de Urgencias por episodio clínico de inicio agudo de intenso dolor punzante, de escasos segundos de duración localizado a nivel retro-orbitario izquierdo con irradiación a región V1 del nervio trigémino izquierdo. Acompañando al dolor, mostraba prominente lagrimeo e hiperemia ocular izquierdos. Dicha cefalea cumple los criterios diagnósticos de SUNCT de la IHS-III (International Headache Society). Unas horas más tarde, y de forma aguda presenta dificultades para la deambulación. En el examen neurológico presentaba marcha atáxica con pulsión preferencial izquierda y alteración de la sensibilidad termo-algésica de extremidades derechas. El resto de la exploración fue normal.

Resultados: La TAC craneal multimodal fue normal desestimándose tratamiento recanalizador por tiempo prolongado y clínica deficitaria neurológica leve. La RMN craneal mostró un infarto agudo de pequeño tamaño en región bulbar lateral izquierda. Se inició tratamiento con topiramato y clonazepam desapareciendo la cefalea en los días siguientes.

Conclusión: La cefalea SUNCT es considerada una cefalea primaria, si bien, se han descrito 2 casos en los que fue secundaria a ictus isquémico, ambos en la región bulbar lateral. En ambos casos, la cefalea apareció en los días siguientes al inicio del ictus.Este es el primer caso descrito de cefalea tipo SUNCT como manifestación inicial de un ictus bulbar en región lateral.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Valdés Aymerich, L.; Raña Martínez, N.; Fernández Couto, M.D.; Cores Bartolomé, C.; Muñoz Enríquez, J.G.; Naya Ríos, L.; García Roca, L.; Castellanos Rodrigo, M.D.M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: La hipertensión intracraneal idiopática (HTII) es un síndrome que se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes con sobrepeso, con síntomas y signos asociados al aumento de presión intracraneal, en ausencia de una causa identificable. Clínicamente cursa con cefalea, edema de papila y otras alteraciones visuales. Puede afectar a pares craneales, siendo el más habitual el VI par, pero la afectación del VII excepcional.

Material y métodos: Presentamos el caso atípico de una mujer de 51 años, con antecedente de glaucoma a tratamiento, sin sobrepeso ni aumento de peso reciente, que debutó con episodios de espasmo hemifacial izquierdo y leve cefalea retroocular que no empeoraba con el decúbito. A la exploración destacaba edema de papila bilateral y espasmo hemifacial izquierdo. La campimetría reveló escotoma nasal inferior en ojo izquierdo. La RM encefálica mostraba signos indirectos de hipertensión intracraneal, así como una estructura vascular desplazando los VII y VIII pares craneales izquierdos. Se realizó punción lumbar con presión de apertura de 250 mmH2O. Así, se llegó al diagnóstico de HTII con espasmo hemifacial secundario.

Resultados: Se instauró tratamiento médico con acetazolamida hasta 1000mg diarios, con remisión del espasmo hemifacial y de la cefalea, pero persistencia del edema de papila. Por tanto, se indicó la colocación de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal, con buen resultado.

Conclusión: Se trata de una presentación atípica de HTII, tanto por la ausencia de obesidad como por la presencia de espasmo hemifacial como síntoma de inicio. Ante un paciente con espasmo hemifacial, debe considerarse la HTII como agente etiológico.

EL HOMBRE QUE SUSURRABA A LAS VACAS

Sierra Gómez, A.; Murillo Hernández, A.D.; Calabria Gallego, M.D.; Martínez Peralta, S.; López Agudelo, O.; González Terriza, F.J.; Álvarez Álvarez, M.; Domínguez Díez, F.J.; Gómez Estévez, I.; Redondo Robles, L.; Avellón Liaño, H.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar las características clínicas y diagnósticas de un varón, ganadero de profesión, que consulta por el inicio brusco de cefaleas intensas al gritar a las vacas.

Material y métodos: Varón de 50 años, con antecedente familiar de tumor glial de alto grado (madre a los 68 años), que comienza de forma brusca a presentar episodios de cefalea frontal intensa desencadenados exclusivamente al llamar al ganado mientras trabajaba. A destacar reciente diagnóstico de hipertensión arterial con inicio de toma de antihipertensivo.

Resultados: Debido al hallazgo de signos de alarma, como es la cefalea de aparición con maniobras de Valsalva, se realizaron las pruebas necesarias para descartar causas secundarias. En primer lugar se realizó un TAC cerebral urgente y se suspendió el antihipertensivo, ante una probable relación entre el inicio de la toma y la aparición de la cefalea, a pesar de lo cual la cefalea persistió con las mismas características. Posteriormente se solicitó RM cerebral descartando una malformación de Chiari entre otras posibilidades diagnósticas. Ante la sospecha de cefalea tusígena primaria se decidió inicio de tratamiento con indometacina, observándose una evidente mejoría clínica con desaparición de la cefalea.

Conclusión: Destacar la importancia del despistaje de causas secundarias en los casos de cefalea con signos de alarma, sin olvidar nunca las cefaleas de origen primario como la tusígena, que pese a su baja prevalencia (1%), un buen diagnóstico puede tener gran repercusión en la calidad de vida del paciente.

Cefaleas P2

PAPEL DE LA ULTRASONOGRAFÍA EN LA NEURALGIA DEL NERVIO OCCIPITAL MAYOR: VALOR DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

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

Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz

Objetivos: Describir la utilidad de la ecografía (ECO) en pacientes con neuralgia occipital (NO).

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con NO según criterios de ICHD-3β. 3 visitas: V1 (ECO+ escalas+infiltración de Lidocaína con Betamesona), V2 tras 2semanas y V3 tras 4semanas (ECO+escalas). Variables: Demográficas, comorbilidades, mediciones ECO, EVA, HADS, Oswestry.

Resultados: 11 pacientes. Edad media 54 años (DE 10). 90% mujeres. V1: EVA media 7,2 (DE 1), nervios sintomáticos área media 7,2 mm2 (DE 3), perímetro medio 12,5 mm2 (DE 1,6), siendo significativamente mayores respecto a los asintomáticos (área media 3,7 mm2 (DE 1,6); perímetro medio 8,2 mm (DE 1,6). Owestry media 50 (DE 17), Subescala HADA media 11,4 (DE 4,2), subescala HADD media 11,3 (DE 6). V3: disminución media EVA 2,6 (DE 4,9), la disminución media del área del Nervio occipital mayor (NOM) fue de 4,8±1,9 mm2 y la del perímetro 6 (DE 2,4). Todos los nervios infiltrados disminuyeron en el área transversal y en el perímetro del mismo en los controles posteriores. La EVA se relacionó de una forma significativa con el área (p=0,023) y con el perímetro (p=0,049) de los NOM. Existió una correlación significativa entre la disminución de la escala EVA y la disminución del área del NOM (p=0,44).

Conclusión: El perímetro y el área transversal del NOM medido mediante ECO parecen ser parámetros útiles en el diagnóstico y en la evaluación de la respuesta al tratamiento en los pacientes con NO.

REVISIÓN DE LA CONSULTA DE TOXINA BOTULÍNICA EN MIGRAÑA

Gutiérrez Naranjo, J.; Gómez Ontañón, E.; Morales Hernández, C.; Alemañ Díez, J.; Fregel Rodríguez, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: Objetivos: describir las características clínicas, factores cronificadores y tratamientos administrados en los pacientes con migraña en la consulta de toxina botulínica.

Material y métodos: Métodos: se revisaron de manera retrospectiva los pacientes en tratamiento con toxina botulínica desde enero de 2015 hasta marzo de 2018.

Resultados: Resultados: se incluyeron 143 pacientes, 19 varones (13,3%) y 124 mujeres (86,7%), con una media de edad de 49,96 años (30 a 84 años). Entre los diagnósticos, 141 (98,6%) pacientes tenían migraña sin aura, 36 (25,2%) con aura y 135 (94,4%) migraña crónica. Además, 98 (68,5%) abusaban de medicación analgésica. Un total de 109 (76,2%) de los pacientes padecían de más de 15 días de cefalea al mes. Se revisaron factores cronificadores modificables y no modificables. Se analizaron también los tratamientos preventivos orales empleados, mostrando una reducción estadísticamente significativa del número de los mismos al final del seguimiento (1,29) respeto al inicio (1,58) de la toxina. La media de fármacos probados antes de iniciar la toxina era de 3,42 (±2,28). La media del HIT-6 pre toxina fue de 66,78 (±7,64) y al final de la observación de 64,79 (±8,04).

Conclusión: Discusión: numerosos estudios avalan la seguridad y eficacia de la toxína botulínica A en el tratamiento preventivo de la migraña crónica. En nuestro medio, la edad es algo superior al grupo PREEMT (41,1), mientras que el porcentaje por sexos es similar (87,6%). El HIT-6 medio también es similar (65,5). Destacar que a pesar de los protocolos, consideramos que nuestros pacientes llegan algo más tarde a la monográfica de toxina.

ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE BLOQUEOS DE NERVIO PERIFÉRICO O PUNTO TRIGGER REALIZADOS EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE CEFALEAS DE UN HOSPITAL COMARCAL

Adell Ortega, V. [1]; García Alhama, J. [2]; Prat Rojo, J. [2]; Jaraba Armas, S. [2]; Huerta Villanueva, M. [2]

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

Objetivos: El bloqueo anestésico (BA) es una técnica diagnóstica/terapéutica de uso creciente en el tratamiento de las cefaleas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes seleccionados del registro de actividad codificada como "bloqueo nervios periféricos o ramas trigeminales" en neurología de nuestro hospital desde Mayo/2009 hasta Marzo 2018. Criterios inclusión: bloqueo anestésico y/o nervios craneales o faciales para el tratamiento de cefaleas o neuralgias. Se considera como respuesta al tratamiento (RT) la mejoría de frecuencia y/o intensidad del dolor ≥1mes en tratamiento preventivo y ≥24h en agudo.

Resultados: El número total de bloqueos fue 224 (42% pacientes recibió >1 bloqueo), en 100 pacientes (73% mujeres) y edad media de 57,38 años (DE 15, 22). La migraña episódica (22%) y la cefalea cervicogénica (18%) fueron las patologías más comúnmente tratadas. Se practicaron 174 (77%) infiltraciones en nervio occipital mayor (NOM), 17 (7%) en nervio supraorbitario (NSO) y 16 (7%) en tróclea. La técnica empleada > frecuente fue el bloqueo uni/ bilateral de NOM (35% y 42% respectivamente) y el BA sin corticoide fue la pauta más empleada (51%). 141/224 (62%) BA practicados se obtuvo RT con un porcentaje de efectos adversos bajo (5.8%), todos leves. La cefalea persistente de novo y la cefalea post TCE resultaron una efectividad del 100%, seguido de: neuropatía NSO (83%), neuralgia de Arnold (77%) y cefalea cervicogénica (70%).

Conclusión: El BA es una técnica de apoyo terapéutico que se puede realizar en consultas especializadas en cefalea y que ofrece un porcentaje alto de mejoría sintomática con un porcentaje bajo de efectos adversos.

PREVALENCIA DE CRITERIOS DE ALARMA Y ACTITUD FRENTE A LOS PACIENTES CON CEFALEA ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS

Purroy García, F.; Vidal, M.; Olivart, M.; LLobet, C.; Abadías, M.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: Determinar las características sociodemográficas de los pacientes que acuden a urgencias por cefalea y la utilidad de los criterios de alarma (CA) clásicos para el diagnóstico de causas secundarias de cefalea.

Material y métodos: Realizamos un estudio observacional retrospectivo de los pacientes atendidos en el Servicio de Urgencias del Hospital Arnau de Vilanova en el periodo de tiempo comprendido entre junio de 2014 y mayo de 2015 por cefalea. Se registraron variables clínicas, antecedentes, presencia de CA, realización de neuroimagen y resultado de la misma.En todos los casos se realizó un seguimiento de un año mediante revisión de historia clínica informatizada.

Resultados: 70 (42,7%) sujetos tuvieron CA. Sólo a 27 (38,6%) de ellos se realizó una TC craneal y en 4 (7,7%) una punción lumbar. 4 (2,4%) pacientes presentaron causas secundarias de cefalea. Sólo un 15,9% de los pacientes fue derivado desde Atención Primaria. 23 pacientes (13,9%) volvieron a consultar a Urgencias por el mismo motivo durante el año posterior a la primera visita. En el seguimiento de un año, 3 pacientes que inicialmente no tenían criterios de alarma y 1 que si los tenía pero al que no se le realizó la TC (1.8% y 0.6% respectivamente l) fueron diagnosticados de enfermedades neurológicas graves.

Conclusión: Sólo cerca de la mitad de los pacientes atendidos en urgencias por cefalea cumple algún CA. La presencia de CA se asocia a un riesgo de causas secundarias de cefalea muy bajas. Es necesaria esablecer un abordaje multidisciplinar para evitar la consulta a urgencias por cefaleas primarias

RELACIÓN ENTRE VITAMINA D Y CEFALEAS

Reyes Bueno, J.A. [1]; Pinel Rios, J. [2]; García Casares, N. [3]

1. Servicio de Neurología. Xanit Hospital Internacional; 2. Servicio de Neurociencias. Xanit Hospital Internacional; 3. Servicio de Neurociencias. Clínica El Ángel

Objetivos: La vitamina D ha cobrado una gran importancia en la fisiopatología de las patologías neurovasculares fundamentalmente. Las cefaleas son uno de los motivos más frecuente de las consultas neurológicas, y en la literatura se ha determinado una gran relación entre los niveles de vitamina D y la severidad de las cefaleas. Mostramos un estudio sobre el estado de la vitamina D en una muestra de pacientes en Málaga y su relación con cefaleas, frecuencia y lesiones en resonancia magnética en el caso de las migrañas.

Material y métodos: Analizamos a pacientes con cefalea de varias clínicas en la provincia de Málaga. Se recogen datos de edad, tipo de cefalea, escala MIDAS en las migrañas, niveles de 25(OH) vitamina D sérico y lesiones de sustancia blanca en resonancia magnética. Se excluyen a pacientes con suplementos vitamínicos y menos de 6 meses de evolución de la migraña.

Resultados: Se recogen 60 pacientes, 8 de ellos son varones. De todos ellos, 36 tienen deficiencia de vitamina D. 42 pacientes son migrañosos, 36 de ellos mujeres. De las mujeres <50 años, la mayoría son migrañas con auras episódica infrecuentes. No existen diferencias significativas en los niveles medios de vitamina D en los diferentes tipos de migraña ni con la presencia de lesiones en resonancia.

Conclusión: Los pacientes con migraña tienen una tasa importante de déficit de vitamina D, esto puede ser significativo a la hora de valorar un paciente con migraña y su respuesta a tratamiento, aunque no parece tener relación con la frecuencia e intensidad de las migrañas.

CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS Y CLÍNICAS DE LOS PACIENTES CON NEURALGIA DEL TRIGÉMINO ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE URGENCIAS

Camiña Muñiz, J.; Moreno Rojas, A.; Molina Martínez, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Ante una exacerbación grave de los síntomas de la neuralgia del trigémino, patología con un curso evolutivo eminentemente paroxístico y recurrente, la administración intravenosa de fármacos es una práctica habitual, que en la mayoría de los casos requiere ser realizada en un centro sanitario, habitualmente en su servicio de Urgencias. Pretendemos cuantificar cuántos pacientes con dicho diagnóstico necesitan ser atendidos en Urgencias durante sus crisis y buscar factores predictores de esas exacerbaciones.

Material y métodos: Búsqueda retrospectiva de visitas a Urgencias en las que el motivo de consulta, identificado como diagnóstico de trabajo al finalizar el episodio, fuese neuralgia del trigémino, a través del sistema clínico Firstnet® del programa Millennium. Posteriormente, se ha recogido la información clínica de los pacientes a través del sistema clínico Powerchart® de Millennium.

Resultados: Se recogen 173 episodios de visita a Urgencias por este motivo entre mayo de 2016 y mayo de 2018, de 113 pacientes distintos, lo que supone una proporción de repetición de consulta del 34.68% durante ese periodo. La edad media de los pacientes es de 57 años, con un 64.6% de mujeres. Un 15.93% de los pacientes que consultaban requirieron finalmente ingreso en planta de hospitalización.

Conclusión: La atención a pacientes con cefaleas y dolor cráneo-facial en Urgencias supone alrededor del 20% de las intervenciones por Neurología. Consideramos un objetivo de calidad asistencial minimizar los riesgos de reiteración de consulta y de ingreso de estos pacientes mediante la optimización de su tratamiento ambulatorio.

EPICRANIA FUGAX SECUNDARIA: UN NUEVO CASO

Villagran García, M. [1]; Alberola Amores, F.J. [2]; García Sáez, R. [3]; González García, N. [3]; Cuadrado, M.L. [3]; Porta-Etessam, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La epicrania fugax (EF) es una cefalea primaria descrita por primera vez en 2008. Desde entonces, se han publicado en la literatura únicamente dos casos secundarios: uno de ellos a radioterapia sobre meningioma de base de cráneo con compresión de la raíz trigeminal y el otro secundario a un ictus isquémico bulbar lateral. Presentamos un nuevo caso de EF sintomática a cirugía de hemangioma cavernoso subcutáneo.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico revisado en una Unidad de Cefaleas de un hospital terciario.

Resultados: Mujer de 62 años intervenida en 2015 de un hemangioma cavernoso subcutáneo parieto-occipital izquierdo. A los 6 meses nota nuevamente una masa en dicha zona, correspondiente a tejido cicatricial tipo queloide. En dicha época, comienza a experimentar un dolor punzante que parte de la lesión y se dirige hacia el ojo ipsilateral con un trayecto lineal a lo largo de 5-15 segundos. Refiere una intensidad de 6-7/10 y frecuencia cada 3-4 días. En ocasiones se acompaña de lagrimeo en dicho ojo al final del recorrido del dolor sin otros signos autonómicos asociados. El dolor puede ocurrir tanto de forma espontánea como desencadenado por estímulos táctiles sobre la zona de inicio, en la cual además describe sensación de adormecimiento entre los episodios.

Conclusión: Esta nuevo caso de EF sintomática apoya la teoría de que en su fisiopatología intervienen tanto un generador periférico (epicraneal, en este caso) como un modulador central que contribuya tanto a su irradiación como a los síntomas autonómicos acompañantes (lagrimeo).

CEFALEA LINEAL ASOCIADA A MIGRAÑA CRÓNICA CON RESPUESTA A BOTOX

Alberola Amores, F.J. [1]; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M. [2]; Gonzalez García, N. [2]; Villagrán García, M. [3]; García Sáez, R. [2]; Gómez Mayordomo, V. [2]; Porta Etessam, J. [2]; Cuadrado Pérez, M.L. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: La cefalea lineal (CL) es un cuadro clínico de reciente descripción, caracterizado por dolor de cabeza continuo o recurrente que típicamente se restringe a una zona del cráneo alargada. Se ha propuesto una vinculación con la migraña, ya que algunos casos han tenido desencadenantes o acompañantes propios de la migraña, y que se han registrado respuestas a algunos de los fármacos preventivos de migraña.

Material y métodos: Presentamos un caso de CL asociado a migraña crónica.

Resultados: Un varón de 43 años acudió a la consulta refiriendo dos tipos de cefalea. El primero era compatible con migraña sin aura, que desde hacía cinco años se había cronificado haciéndose diaria. En los ocho últimos meses presentaba un nuevo tipo de dolor, limitado a una banda de 19x2 cm de distribución parasagital izquierda, entre la región frontal y la occipital. La cualidad era punzante o eléctrica, y la intensidad variaba entre 1 y 7 sobre 10. No tenía síntomas acompañantes. Se presentaba en episodios de 4-5 horas, 4 veces por semana, con o sin migraña. La RM y los análisis de sangre fueron normales. Se infiltraron 85 U de Botox® sobre el área lineal de dolor y se pautó tratamiento con zonisamida 100 mg/d. La frecuencia de CL se redujo a 3 días por mes y la de migraña, a 12.

Conclusión: La CL es un cuadro clínico de características bien definidas, que puede asociarse a la migraña. Puede responder a la infiltración local de Botox® y a los preventivos orales de uso habitual en la migraña.

REMISIÓN COMPLETA DE UNA CEFALEA EN RACIMOS CRÓNICA POR TRATAMIENTO ANTIESTROGÉNICO

Moreno Pulido, S.; Gámez-Leyva Hernández, G.; García Gorostiaga, I.; Gómez Gutiérrez, M.; Jiménez Caballero, P.E.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres

Objetivos: Describir nuestra experiencia con una paciente diagnosticada de cefalea en racimos (CR) crónica (ICHD-3: 3.1.2) de inicio tras la menopausia que logró remisión completa con tratamiento antiestrogénico.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados: Mujer de 61 años con antecedentes de resistencia a proteína C y angioma occipital izquierdo intervenido en el año 2000 sin secuelas, que tras menopausia precoz a los 45 años (2002) inicia crisis de CR episódica (ICHD-3: 3.1.1) y posteriormente crónica. No se obtuvo respuesta con ninguno de los tratamientos preventivos utilizados (verapamilo, melatonina, litio, ácido valpróico, lamotrigina, topiramato, amitriptilina, flunaricina, indometacina e infiltración de toxina botulínica) con respuesta óptima a tratamiento sintomático (oxigenoterapía a alto flujo y sumatriptán subcutáneo). En el año 2017, es diagnosticada de carcinoma ductal infiltrante de mama, siendo tratada con tumorectomía, radioterapia y quimioterapia. Posteriormente se inició tratamiento con anastrozol, fármaco antiestrogénico inhibidor de la aromatasa, desapareciendo de forma inmediata y completa los episodios de cefaleas hasta el momento actual.

Conclusión: La refractariedad de la CR crónica y el impacto extremo sobre la calidad de vida, obliga a buscar alternativas terapéuticas heterodoxas. Existe una relación conocida entre algunas cefaleas primarias con los niveles hormonales, y algún caso de tratamiento preventivo eficaz en cefalea en racimos crónica con clomifeno. Con nuestra experiencia, sugerimos que, en caso de inicio de una CR tras la menopausia, refractaria al tratamiento convencional, se contemple la posibilidad de tratamiento preventivo con bloqueo hormonal estrogénico.

TRATAMIENTO DESENSIBILIZADOR INTRAHOSPITALARIO PARA MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA: NUESTRA EXPERIENCIA CON LACOSAMIDA

Nieves Castellanos, C. [1]; Campins Romeu, M. [1]; Argente Escrig, H. [1]; Morales Caba, L. [1]; Wicht Sardá, A. [2]; Lopez Cuevas, R.A. [1]; Díaz Insa, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins

Objetivos: En los últimos años la sensibilización central ha alcanzado gran importancia como factor cronificador de la migraña. En el presente estudio queremos analizar nuestra experiencia usando lacosamida como tratamiento desensibilizador en régimen intrahospitalario.

Material y métodos: Se recogieron datos de pacientes con diagnóstico de migraña crónica ingresados de forma programada en la planta de neurología del Hospital La Fe de Valencia entre el año 2015 y 2018. Se les administró el siguiente protocolo de tratamiento: Lacosamida 200mg cada 12 horas, ketorolaco 30mg cada 8 horas y Tiaprizal 100mg cada 12 horas, de 3 a 5 días.

Resultados: Se recogieron 48 paciente, 85,4% de mujeres y 14,5% de hombres, con una edad media de 48 años. Al ingreso precisaban una toma excesiva de triptanes 36 pacientes (>30 al mes un 77,7%.). 4 pacientes precisaban AINEs a diario y 6 pacientes opioides. Eran resistentes a un gran número de preventivos, incluido el botox, probado en el 66,6% (53,3% como tratamiento antiguo y 46,7% como actual). Los pacientes ingresaron una media de 7,79 días y precisaron administración de corticoides un 33,3%. Al ingreso, la media de escala EVA del dolor era 7,8/10 y al alta 2,8/10. Durante las revisiones entre los 3 y los 6 meses, un 77% presentó mejoría de su calidad de vida, que duró una media de 3,66 meses.

Conclusión: La lacosamida como desensibilizador parece eficaz en este protocolo. Los resultados a medio-largo plazo son más discretos, pero el tratamiento supone un alivio sintomático en los pacientes con migraña crónica refractaria.

RESPUESTA EXCELENTE A ONABOTULINUMTOXINA EN MIGRAÑA CRÓNICA: CARACTERÍSTICAS EN UNA SERIE DE 176 PACIENTES

Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Pedraza Hueso, M.; Ruiz Piñero, M.; García Azorín, D.; Guerrero Peral, Á.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La eficacia de OnabotulinumtoxinA (OnabotA) como tratamiento preventivo en Migraña Crónica (MC) ha sido mostrada en ensayos clínicos y vida real. En la evaluación de los nuevos fármacos preventivos en migraña se está considerando la llamada respuesta excelente. Pretendemos analizar este tipo de respuesta a OnabotA en una serie de pacientes.

Material y métodos: Incluimos pacientes con MC tratados con OnabotA de acuerdo con el protocolo PREEMPT en una Unidad de Cefaleas de un hospital terciario. Recogimos los días con cefalea antes y tras el tratamiento con OnabotA. La respuesta se evaluó tras dos sesiones de tratamiento. Definimos respuesta como la reducción de al menos un 50% del número de días de cefalea y respuesta excelente si esa reducción era de al menos un 75%.

Resultados: Incluimos 176 pacientes (152 mujeres, 24 varones) con edad en el momento del primer procedimiento de 42,2 ± 11,3 años. Latencia entre inicio de migraña e inclusión de 24,3 ± 12,7 años y entre inicio de migraña crónica e inclusión de 33,2 ± 46,8 meses. Respondieron 125 pacientes (71%) y en 26 (14,8%) esa respuesta se consideró excelente. Los pacientes respondedores tenían menos años de migraña (22,5 ± 11,8 vs 28,8 ± 13,8, p: 0,006) y menos meses de MC (24,3 ± 31,5 vs 55 ± 67,3, p: 0,003) que los no respondedores. No encontramos diferencias entre respondedores y excelentes respondedores.

Conclusión: La respuesta excelente no es excepcional en MC tratada con OnabotA. Series mayores podrían ayudar a buscar predictores clínicos de este tipo de respuesta.

CRISIS DE CEFALEA EN RACIMOS EPISÓDICA DESENCADENADAS POR USO DE MÓVIL IPSILATERAL

González Menacho, J.; Ortiz Castellón, N.; Pérez-Romero Martínez, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: La cefalea en racimos puede desencadenarse por ciertos actores ambientales como el consumo de alcohol, exposición a humo de tabaco, ciertos alimentos como el queso y por estrés. Presentamos un paciente en el que las crisis de cefalea en racimos se desencadenan por uso sostenido de móvil en oído ipsilateral pero no en el contrario.

Material y métodos: Hombre, 59 años, presenta primera racha de dolor periorbitario-ocular-temporal izquierdo intenso, 'perforante' según palabras del paciente, en accesos de media hora de duración con lagrimeo ipsilateral, hiperemia conjuntival, sensación de taponamiento nasal y importante nerviosismo-agitación durante los episodios. RMN: sinusitis esfenoidal, tratada con antibiótico persistiendo cefalea. Tratamiento con verapamilo 120 mgs/ 12 horas:mejoría clínica (episodios cada 2-3 días), observando relación con uso de su móvil en oído izquierdo durante 4-10 minutos, pero no si lo usa sobre oído derecho.

Resultados: En 10 situaciones de uso de móvil en oído izquierdo el paciente presentó 8 accesos de cefalea en racimos como los descritos, que respondieron a O2 en reservorio; no presentó ningún acceso de cefalea en 10 situaciones de uso de móvil en lado derecho. Los accesos de dolor se producen siempre a partir de 4 minutos de uso del móvil, independientemente del tema tratado en su conversación.

Conclusión: El caso actual es una muestra de un desencadenante extraordinario para las crisis de cefalea en racimos en un paciente que cumple criterios para el diagnóstico sin datos atípicos por otro lado. Ha dejado de usar móvil en ese lado y han desaparecido de momento los episodios.

EL AUMENTO DE GRASA CORPORAL SE ASOCIA A LA PRESENCIA DE ALODINIA CUTÁNEA EN PACIENTES CON MIGRAÑA

Minguez Olaondo, A. [1]; Carmona-Torre, F. [1]; Romero Sáchez, S. [2]; Martínez Vila, E.A. [1]; Frühbeck Martínez, G. [2]; Irimia Sieira, P. [1]

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

Objetivos: Determinar si el aumento de grasa corporal se correlaciona con la alodinia cutánea. Ya que la alodinia cutánea se considera un marcador clínico de sensibilización central y uno de los factores relacionados con la cronificación de la migraña y la obesidad es un factor de riesgo de cronificación de la migraña y el exceso de grasa corporal podría liberar mediadores inflamatorios facilitando la sensibilización central.

Material y métodos: Estudio prospectivo en pacientes con Migraña Crónica (MC) y Migraña Episódica (ME) diagnosticados en consulta externa de neurología. Se estudió la relación entre la presencia o no de alodinia mediante el cuestionario "12 item Allodynia Symptom Checklist" y la composición corporal medida con BodPod®. Se analizó también la relación de alodinia con la presencia de fotofobia, fonofobia, aura, intensidad del dolor, sedentarismo, índice de masa corporal y el tiempo de evolución de la migraña. Se realiza Chi2 para los porcentajes, T de Student para medias y U de Mann-Whitney para las no paramétricas. Los cálculos se realizan utilizando la versión 15.0.1 de SPSS (SPSS, Chicago, EEUU).

Resultados: Se incluyeron 80 pacientes con una edad media de 39,18 años (18-65 años), 65 (81,3%) mujeres. El 65% de los pacientes presentaba alodinia. Los pacientes con alodinia presentaron mayor porcentaje de grasa corporal, con respecto a los que no tenían alodinia. La presencia de alodinia también se asoció a mayor edad, sedentarismo y mayor frecuencia e intensidad de las crisis de migraña.

Conclusión: El aumento de grasa corporal se asocia a la presencia de alodinia cutánea en pacientes con migraña.

EXPERIENCIA DE PACIENTES TRATADOS CON TOXINA BOTULÍNICA EN NUESTRA CONSULTA MONOGRÁFICA DE CEFALEAS

López González, F.; Beltrán Blasco, I.; Castaño Pérez, M.D.; Heras Pérez, A.; García Tercero, R.M.; Gualda Heras, J.; Elvira Soler, E.; Serrano Serrano, B.; Guevara Dalrymple, N.; Moliner Castellano, S.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Realizar un estudio descriptivo de los pacientes con cefalea que han sido tratados con Botox en nuestra consulta monográfica de cefaleas.

Material y métodos: Se han registrado múltiples variables de manera retrospectiva de los pacientes con cefalea que han sido tratados desde el inicio con Botox en nuestro hospital.

Resultados: Desde Diciembre de 2015 se ha iniciado tratamiento a 117 pacientes, 105 mujeres (89,7%) y 12 varones (10,3%), con edad media al inicio de 47,69 años. 83,8% están diagnosticados de migraña crónica, 11,1% de migraña episódica de alta frecuencia y el 5,1% restante otro tipo de cefaleas. 46,2% de los pacientes presenta una cefalea unilateral y se ha registrado abuso de analgésicos en el 66,7% de los casos. A un 23,6% de los pacientes se tuvo que subir dosis por encima de 155 UI por respuesta subóptima y al 13,9% disminuirla por efectos secundarios (aunque sin perder eficacia). Durante el seguimiento 24 pacientes (20,5%) han abandonado el tratamiento siendo el motivo principal la falta de eficacia (17 pacientes, de los cuales 2 tenían efectos adversos) seguido del abandono de seguimiento (5 pacientes), además hubo un caso de abandono por mejoría clínica significativa. La tasa de abandono por falta de eficacia en pacientes con al menos 3 infiltraciones es de 19.32%.

Conclusión: Los resultados de nuestra serie se asemejan a otros registros descritos en la literatura con respecto a distribución por sexo, unilateralidad y efectos adversos. Destacamos que nuestra tasa de abandono por falta de eficacia es baja, similar a un estudio reciente en nuestro país.

TRATAMIENTO DE UN CASO DE CEFALEA CON CARACTERÍSTICAS MIGRAÑOSAS DESENCADENADA POR PRESIÓN EN SÓLEO MEDIANTE ADMINISTRACIÓN EN EL MISMO DE TOXINA BOTILÍNICA TIPO A

González Menacho, J.; Magriñá Porta, G.; Jiménez i Danés, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Recientemente hemos comunicado la experiencia sobre casos de cefalea desencadenadas por presión en puntos trigger distantes a la región cefálica, a la que denominamos DCC (dolor cefalocentrípeto). En algunos de estos casos el punto desencadenante es aislado y tan lejano como el sóleo. Presentamos un caso en el que la cefalea desapareció administrando TB-A (toxina botulínica tipo A) al punto trigger en sóleo.

Material y métodos: Caso clínico. Mujer, 37 años. Antecedentes: abusos en la infancia. Migraña crónica desde los 17 años, actualmente cefalea diaria, más de 10 días con características migrañosas, abuso de AINE con consumo diario. Tratamientos con amitriptilina, paroxetina, duloxetina, topiramato, y flunarizina sin respuesta terapéutica. Exploración: sin focalidad neurológica. Presión sobre punto trigger localizado en región medial de sóleo derecho provoca crisis de cefalea idéntica a la que padece habitualmente en exacerbaciones, con intensidad 9/10.

Resultados: Administración de TB-A 15 ui en el punto trigger. Control a la semana inicio de mejoría de la cefalea, 2 días sin dolor. Control al mes: asintomática desde 2 semanas antes. Control 3 meses asintomática hasta 10 días antes, reinicia cefalea.

Conclusión: En nuestro conocimiento existe otro caso prácticamente idéntico publicado en el que un dolor facial que aparecía por movimientos del sóleo se resolvió mediante administración de TB-A al mismo, como el caso actual. Ambos casos, aunque aislados, ilustran sobre la fisiopatología de este síndrome al implicar directamente al punto trigger como responsable último del dolor, y a su vez abren la vía de un tratamiento eficaz y sencillo de los casos de DCC.

MIGRAÑA CON AURA ORTOSTATICA EN ADOLESCENTE CON SÍNDROME DE MARFAN Y QUISTE SACRO PERIRRADICULAR GIGANTE

Llorente Ayuso, L.; Fernández Rodríguez, R.

Servicio de Neurología. Clínica La Luz, S.L.

Objetivos: Es sabido que los pacientes con síndrome de Marfan padecen mayor frecuencia de migraña, así como cefaleas ortostáticas

secundarias a ectasia dural. Describimos un caso de características y etiología inhabituales.

Material y métodos: Varón de 15 años con síndrome de Marfan, con características fenotípicas típicas. Subluxación de cristalino, intervenido de valvuloplastia mitral y tricúspidea, recambio aórtico y neumotórax espontaneo. Refería episodios de cefalea hemicraneal pulsátil con fotofobia, sonofobia y aura visual desde los ocho años. Había sido estudiado en otro centro con resonancia magnética cerebral sin hallazgos relevantes. En el último año había tenido aumento de frecuencia de episodios de dolor, presentando tres o cuatro a la semana. Se precedían de dolor raquídeo irradiado hasta sacro y se producía la completa resolución a los tres minutos de adoptar la posición supina. Tenía ocasionales acúfenos pulsátiles.

Resultados: Se realizó resonancia magnética cerebral evidenciándose quiste aracnoideo de fosa posterior derecha pequeño y de columna completa con escoliosis y un quiste de Tarlov sacro polilobulado que ensanchaba los márgenes óseos del canal en la unión lumbosacra y canal sacro, así como los forámenes S1/S2 y S2/S3 de 55x60 mm. Siguió tratamiento con amitriptilina hasta 25 mg sin respuesta, y posteriormente flunarizina 5 mg con moderada respuesta el primer mes. Se desestimó el tratamiento quirúrgico por el elevado riesgo de complicación.

Conclusión: Debe sospecharse un desencadenante ortostático y por tanto descartar patología sacra, en pacientes con Marfan y migraña, aunque cumplan criterios de migraña con aura episódica típica. Deben realizarse más estudios que aclaren la fisiopatología de este fenómeno.

Cefaleas P3

CEFALEA TROCLEAR: FACTORES DESENCADENANTES Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Analizar los factores asociados y posibles desencadenantes de la cefalea troclear, así como respuesta al tratamiento en estos pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyen los pacientes con diagnóstico de cefalea troclear de la Unidad de Cefaleas de un Hospital Terciario desde mayo de 2017 hasta mayo de 2018. Se recogen datos clínicos y epidemiológicos.

Resultados: 6 pacientes. 5 mujeres (83%). 2 (33.3%) presentaron dolor troclear bilateral. 4 (66.6%) estaban diagnosticados además de otra cefalea (3 migraña, 1 cefalea tensional, 1 neuralgia occipital). 3 (50%) estaban tomando amitriptilina, sin respuesta. 5(83%) presentaban dolor de intensidad moderada-grave. 5 (83%) relacionaron el inicio de dolor con un evento desencadenante (meningitis vírica, primera crisis epiléptica, crisis de vértigo periférico, paresia del VI nervio craneal, brote de neuritis óptica). 4(66.6%) pacientes presentan alguna patología oftalmológica. A todos se les realizó infiltración de la tróclea dolorosa con corticosteroide y anestésico local, con mejoría del dolor en los 6 pacientes: 3(50%) de ellos no han precisado nuevas infiltraciones por resolución completa del dolor, 1 paciente queda libre de dolor las 3 semanas siguientes a cada infiltración.

Conclusión: Según estos datos, suele existir un evento desencadenante del comienzo del dolor troclear. Todos los pacientes presentaron buena o muy buena respuesta a la infiltración con corticoide y anestésico local.

CHROMIG10: FACTORES ASOCIADOS A LA MEJORÍA DE LA MIGRAÑA TRAS 10 AÑOS (II)

Fonseca Hernández, E. [1]; Caronna, E. [2]; Gallardo López, V. [3]; Gómez Galván, J.B. [2]; Alpuente, A. [2]; Torres Ferrús, M. [2]; Pozo-Rosich, P. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Unidad de cefalea. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Headache research group. Vall d'Hebron Institut de Recerca

Objetivos: Analizar los factores pronósticos de mejoría y empeoramiento de la migraña tras 10 años.

Material y métodos: Análisis transversal de la cohorte de pacientes con migraña del estudio Chromig tras 10 años. Mediante una encuesta on-line se han recogido datos demográficos, comorbilidades, características, tratamiento e impacto de la migraña (HIT-6, MIDAS, BDI, SF-36) e impresión subjetiva de evolución. Se han comparado datos iniciales y tras 10 años. Se ha considerado mejoría una reducción ≥25% en días cefalea/mes. Se ha realizado un estudio comparativo para identificar los factores predictores de mejoría o empeoramiento.

Resultados: Se han recogido datos de 380/1109 pacientes (34,3%): 77,10% mujeres; edad media 49,2±10,5 años; 73,9% diagnóstico inicial de migraña episódica (ME). El 66,8% refiere mejoría subjetiva. El 80,7% presenta mejoría en frecuencia ≥25%, de los cuales hace 10 años 43,3% eran ME baja frecuencia; 24,6% ME alta frecuencia; 23,9% migraña crónica; 8,2% cefalea crónica diaria ($p<0,001$). Los factores asociados a mejoría son: frecuencia basal >10 días/mes, cambio de hábitos y menopausia ($p<0,05$). En el análisis multivariante, el factor independientemente asociado a mejoría es la frecuencia basal >10 días/mes (OR: 1,268, $p=0,005$). El factor asociado a no mejoría tras 10 años es el proceso de duelo ($p<0,05$).

Conclusión: Los pacientes mejoran, especialmente aquellos que hace 10 años tenían una frecuencia alta de cefalea. Los factores ajenos a la fisiopatología de la migraña que se correlacionan con esta mejoría son los hábitos de vida y el inicio de la menopausia.

NEURALGIA DEL TRIGÉMINO EN NUESTRO SERVICIO DE URGENCIAS

Pérez Imbernón, J.M.; Castillo Álvarez, F.; Erdocia Goñi, A.; Gutiérrez Cecchini, C.I.; Reurich Gómez, N.; Colina Lizuain, S.; Gómez Eguílaz, M.; Marzo Sola, M.E.; Hernando de la Bárcena, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Conocer características epidemiológicas y manejo de pacientes diagnosticados de neuralgia del trigémino (NT) en nuestra Urgencia.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes diagnosticados de NT en Urgencias de nuestro hospital durante 2017.

Resultados: 52 diagnósticos de NT, 41 correctos (21.2% errores diagnósticos) correspondientes a 29 pacientes, 8(27.58%) con >1 asistencia. 58.6% mujeres. 17(58.6%) NT conocidas. 26%(11) atendidos en boxes. Edad media: 58 años (65%>50a, 35%<50a). Etiología: 38(89.7%) NT primarias. 3(10.3%) secundarias (esclerosis múltiple). De los 17 con NT conocida: 13(76%) seguidos por Neurología, 12(70.6%) con tratamiento farmacológico, 1.43 fármacos/paciente. 4(23.5%) recibían bloqueos nerviosos/infiltraciones. Se hizo TAC a 4(23.53%). Nuevos diagnósticos NT (12): 5(41.66%) con TAC cerebral (ningun hallazgos) y analítica. Interconsulta a Neurología en 14(23.53%) pacientes:3(21.5%) sin diagnóstico previo, 11(78.5%) ya diagnosticados. Tratamientos en Urgencias: AINE/metamizol: 39(95% asistencias). Tramadol: 19(46.3%). Lacosamida: 5(12.2%). Benzodiacepinas: 5(12.2%). Mórfico: 3(7.3%). Corticoide: (2.5%). Bloqueos:0. Ningun tratamiento: 2(4.9%). Media: 2.1 fármacos/asistencia. Respuesta: Completa: 10(19.5%). Parcial: (24)68.3%. Escasa: 5(12,2%). No precisó/rechazó: 2(4.9%). 38(92.68%) alta a domicilio. Tratamiento al alta: 8(19.5%) sin cambios; 21(51.2%) cambia o empieza a tratarse (con carbamazepina/derivados 42.8%); 3(7.3%) aumentan dosis; 9(22%) mantienen fármacos y añaden nuevos. Seguimiento en consultas: 7(58.3%) de nuevos diagnósticos, 6(86%) con RMN; 13(76.47%) de NT conocidas.

Conclusión: Evidenciamos una incidencia (aproximadamente 4/100.000/año) y distribución demográfica acordes con lo publicado. Predominó la NT esencial. La mayoría de nuevos diagnósticos sin TAC ni interconsulta al neurólogo. Ningún TAC aportó hallazgos. Nulo uso de bloqueos en Urgencias. Preferencia por carbamazepina como tratamiento ambulatorio. Consultar al neurólogo ante nuevas NT mejoraría seguimiento posterior y podría reducir la frecuentación.

NEUROPATÍA DEL SUPRATROCLEAR DOLOROSA: CINCO NUEVOS CASOS CON RESPUESTA A BLOQUEOS ANESTÉSICOS

Valls Carbó, A. [1]; Mayo Canalejo, D. [1]; Gajate García, V. [1]; González García, M.N. [1]; Gómez Mayordomo, V. [1]; Alberola Amores, F.J. [2]; Gutierrez Viedma, Á. [1]; Ruiz Tornero, A.M. [1]; Porta Etessam, J. [1]; Cuadrado Pérez, M.D.L.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Elche

Objetivos: El nervio supratroclear (NST) es una rama terminal del nervio oftálmico (V1), que recoge la sensibilidad de la región medial de la frente. Recientemente se ha identificado la neuropatía dolorosa de este nervio (NNSTD) como una causa específica de dolor frontal.

Material y métodos: Se describen los casos de neuropatía dolorosa del NST diagnosticados en nuestro centro entre febrero de 2017 y abril de 2018.

Resultados: Cuatro mujeres y un hombre con edades entre 35 y 66 años presentaron cuadro compatible con NNSTD, tres con antecedente de cirugía oftalmológica. El dolor se localizaba en la región medial de la frente, y en tres pacientes se extendía a la ceja y el ángulo superointerno de la órbita. La intensidad era 4-8/10, y la cualidad era opresiva (n=3) o punzante (n=2). Cuatro pacientes tenían dolor continuo con exacerbaciones de segundos-horas de duración (en un paciente provocadas por el tacto) y en una paciente el dolor se presentaba 2-3 veces por semana en episodios de minutos de duración, sin claros desencadenantes. La exploración mostró alteraciones sensitivas en el territorio del NST e hipersensibilidad del nervio. El bloqueo del NST con bupivacaína 0,5% se siguió de alivio inmediato en todos los casos. Además, en todos se produjo una remisión del dolor a medio-largo plazo.

Conclusión: La NNSTD es una entidad clínica con características bien definidas, que hay que contemplar en el diagnóstico diferencial del dolor en la región frontal y orbitaria. El bloqueo del NST ayuda a confirmar el diagnóstico y puede ser una opción terapéutica

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO DEMOGRÁFICAS DE UN REGISTRO DE 107 PACIENTES DE CEFALEA EN RACIMOS

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

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Pretendemos analizar las características clínico-demográficas de una serie de pacientes con CR

Material y métodos: Estudio retrospectivo, revisando los pacientes diagnosticados de CR en un registro prospectivo de una unidad de cefaleas (Enero 2008 – Junio 2018). Se recogieron datos clínicos y demográficos.

Resultados: Se incluyeron 107 casos (1,8% de los 5707 pacientes del mencionado registro). La mayoría fueron varones (96, 89,7%), jóvenes (edad al inicio de 33,4 ± 12,3 años) y con CR episódica (91, 85%). Entre el inicio del cuadro y el diagnóstico transcurrieron 7,8 ± 8,3 años y 5,2 ± 5,8 racimos. Dolía el lado derecho en 59 casos (55,1%) y en 48 (44,9%) el izquierdo; en 13 (12,1%), cambio de lado en alguna ocasión. Localizado mayoritariamente en la primera rama del trigémino o, con menor frecuencia en región occipital (6, 5,6%), temporal (2, 1,9%), maxilar (8, 7,5%) o mandibular (1, 0,9%). En 53 casos (49,5%) tiempo de 4,8 ± 4,5 minutos entre el inicio del dolor y su máxima intensidad. La intensidad de los ataques fue de 9,2 ± 0,9. En 93 casos (86,9%) síntomas autonómicos, en 23 (21,5%) síntomas vegetativos y en 58 (54,2%) inquietud. Ritmo circadiano entre ataques en 75 (70,1%) pacientes y ritmo circanual entre acúmulos en 24 (22,4%)

Conclusión: La cefalea en racimos tarda mucho en ser diagnosticada. Nuestra serie muestra la localización del dolor fuera de la primera rama del trigémino, un patrón ocasional de aumento de intensidad del dolor en los ataques, y que los síntomas vegetativos no son infrecuentes.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA, ¿CUÁLES SON LOS MEJORES INDICIOS PARA SOSPECHARLA ANTES DE LA PUNCIÓN LUMBAR?

Iglesias Espinosa, M. [1]; Ríos Simón, D. [2]; García Torrecillas, J.M. [3]; Arjona Padillo, A. [1]; García Gálvez, J.A. [1]; Olvera Porcel, M.D.C. [4]; Pérez Rueda, A. [2]; Perea Justicia, P. [1]; De La Torre Colmenero, J.D.D. [1]; Del Toro Pérez, C. [1]; Andrade Zumárraga, L. [1]; Fernández Pérez, J. [1]; Martínez Simón, J. [1]; Aguilera Del Moral, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 2. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 3. Unidad de Docencia, Formación, Investigación y Comunicación. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 4. Fundación para la Investigación Biosanitaria de Andalucía Oriental (FIBAO). Complejo Hospitalario Torrecárdenas

Objetivos: Identificar los síntomas y signos de Hipertensión Intracraneal Idiopática (HII) que mejor orientan a su diagnóstico final en pacientes con sospecha.

Material y métodos: Estudio transversal en 26 pacientes con sospecha clínica de HII. Para confirmarla o descartarla se midió presión intracraneal (PIC) por punción lumbar. Se compararon proporciones y medias entre grupos con y sin HII.

Resultados: Los síntomas y signos de sospecha más frecuentes fueron cefalea compatible con o sin edema de papila (12) y edema de papila como hallazgo oftalmológico (7). El diagnóstico se confirmó en 13 sujetos (PIC≥250mmH2O). Se encontraron diferencias estadísticamente significativas (P<0,05) entre grupos (HII confirmada vs HII descartada) en edad (34,4 vs 51,1 años), IMC (34,5 vs 27,7 kg/m2), presencia de diplopía (0 vs 38,5%) y tinnitus pulsátil (61,5 vs 23,0%). Aunque no se alcanzó la significación estadística, hubo diferencias clínicamente relevantes en el Diámetro de la Vaina del Nervio Óptico (DVNO) (5,3 vs 4,8 mm) y en el Espesor de la Capa de Fibras Nerviosas de la retina (ECFN) (118,0 vs 104,7 um). No se encontraron diferencias en sexo, raza, proporción de pacientes con papiledema (o pseudopapiledema), cefalea compatible (definida por la Guía de Cefaleas SEN 2015), oscurecimientos visuales transitorios y dolores/parestesias radiculares. Se obtuvieron resultados paradójicos en campo y agudeza visual.

Conclusión: Las características de la cefalea y el edema de papila (en ocasiones pseudopapiledema), clásicos en la semiología de la HII, pueden no orientar adecuadamente su diagnóstico. Herramientas no invasivas como el DVNO y el ECFN podrían resultar útiles para seleccionar candidatos a punción lumbar.

SÍNTOMAS PREMONITORIOS EN CEFALEA EN RACIMOS

Navarro Pérez, M.P.; Marín Gracia, M.; Garcés Antón, E.; López Bravo, A.; Garrido Fernandez, A.; Bellosta Diago, E.; Santos Lasaosa, S.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Determinar la existencia y describir las características de síntomas premonitorios previos a las crisis de cefalea en racimos (CR) y antes de los periodos cluster en pacientes con CR.

Material y métodos: Estudio transversal basado en la administración de un cuestionario semi-estructurado a pacientes con CR episódica y crónica en seguimiento en la consulta monográfica de cefaleas de un hospital terciario. El cuestionario recoge la presencia antes del comienzo de la crisis o del periodo cluster de una serie de síntomas dolorosos y no dolorosos locales y síntomas generales.

Resultados: 34 pacientes participaron en el estudio. El 97,1 % fueron hombres con una edad media de 51,74 [±11,8] años y una duración media de la enfermedad de 13,97 [±12,2] años. El 97,1 % (33) presentaron síntomas premonitorios con una media de 5,11 [±4,5] síntomas por paciente. Los síntomas locales más frecuentemente reconocidos previos a la crisis fueron dolor punzante (52,9%), dolor sordo (41,9%), lagrimeo (41,2%), enrojecimiento ocular (38,2%), congestión nasal (38,2%) y dolor cervical (35,3%). Los síntomas generales pre – crisis más frecuentes fueron inquietud (35,3%) y cambios de humor (38,2%). La sintomatología previa a los periodos cluster fue menos frecuente; el síntoma más reconocido fue el cambio de humor (11,8%).

Conclusión: La presencia de síntomas premonitorios en la CR, a pesar del papel protagonista del hipotálamo, es menos llamativa que en la migraña. Aun cuando existe un sesgo de recuerdo, el síntoma más reconocido por los pacientes previo al cluster es el cambio de humor sin motivo aparente.

RELACIÓN ENTRE EL ESPESOR DE LA RETINA MEDICO POR OCT Y LA MIGRAÑA CRÓNICA

Hernández Gallego, J. [1]; Holgado Del Amo, E.M. [2]; Martínez Maldonado, A. [2]; Benavente Lopez, S. [2]

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

Objetivos: Objetivar la posible existencia de una relación entre el espesor de la retina y la migraña crónica, así como con la lateralidad de la misma.

Material y métodos: Se realizó un estudio de casos y controles. Se reclutaron 27 pacientes diagnosticadas de migraña crónica y 20 mujeres sanas. Se registraron datos sociodemográficos y datos clínicos relacionados con la migraña, y el espesor de la retina fue medido mediante tomografía de coherencia óptica (OCT).

Resultados: La muestra de pacientes migrañosas presentaba una edad de 46,4 (± 9,09) años, con una media de 31,76 (± 11,70) años de evolución de migraña episódica y una media de 13,40 (± 10,43) años de evolución de migraña crónica. Se objetivaron diferencias entre el espesor de la retina de las pacientes con migraña crónica y las pacientes sanas, aunque éstos únicamente fueron significativos en el cuadrante temporal periférico del ojo izquierdo de RNF objetivándose una diferencia entre medias de 2,75 µm ($p < 0,05$). En cuanto a las diferencias de espesor de la retina entre ojo izquierdo y derecho en las pacientes migrañosas, se objetivaron diferencias significativas ($p < 0,05$) en los cuadrantes inferior, superior y nasal de la capa RNFL y en el cuadrante superior nasal de la capa GLC+, sin embargo, no se asoció con la lateralidad de la migraña.

Conclusión: Se han objetivado diferencias estadísticamente significativas entre el espesor de la retina en pacientes con migraña crónica y sin migraña en el cuadrante temporal periférico del ojo izquierdo de RNF.

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

Lamas Pérez, R.; Pérez Esteban, R.; Muñoz Delgado, L.; Jiménez Hernández, M.D.; González Oria, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La onabotulinumtoxinA ha demostrado ser efectiva en el tratamiento de la migraña crónica, modulando diferentes neurotransmisores del sistema trigeminovascular, fundamentalmente el péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP), produciendo inhibición de la sensibilidad periférica y secundariamente central. Actualmente se valora su efectividad en diferentes cefaleas y algias faciales. Presentamos nuestra experiencia con onabotulinumtoxinA en neuralgias del trigémino.

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

Resultados: Hemos tratado 16 pacientes de 40 a 86 años, con tiempo de evolución de 2 a 30 años. Trece(81%) en politerapia, 7(44%) habían sido tratados quirúrgicamente mediante descompresión, termocoagulación o radiofrecuencia. Actualmente se dispone de evaluación post-tratamiento de 9. De ellos 4(44%) han reducido más del 50% el número de días de dolor y 5(55%) la intensidad del mismo significativamente, permitiendo que 5(55%) hayan podido reducir la dosis o número de fármacos preventivos. Salvo 1(88%), todos mejoraron en escalas de discapacidad, ansiedad y depresión.

Conclusión: Aunque pendiente de ampliar los resultados, en nuestra cohorte aproximadamente el 50% de los pacientes mejoraron la frecuencia e intensidad del dolor, permitiendo reducir su tratamiento preventivo y casi todos han reducido su puntuación en las escalas de ansiedad y depresión. La onabotulinumtoxinA ha demostrado ser una opción terapéutica útil en neuralgias del trigémino, especialmente en pacientes con mal control con politerapia, sin respuesta al tratamiento quirúrgico o como paso intermedio al mismo.

EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON MIGRAÑA TRAS FINALIZAR TRATAMIENTO CON ACS MONOCLONALES ANTI-CGRP

Díaz Insa, S.; Pérez García, J.; Cañizares Ledo, E.; Wicht Sardá, A.; Riquelme Ramos, R.; Losada López, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Tenemos ingente información acerca de la eficacia, seguridad y tolerabilidad de los anticuerpos monoclonales anti-CGRP (antiCGRPmAb) en prevención de migraña. Pero no sabemos nada acerca de lo que ocurre cuando los pacientes dejan de tomarlos. Queremos describir la evolución de nuestros pacientes que han probado antiCGRPmAb cuando dejan de llevar dicho tratamiento.

Material y métodos: Ánalisis descriptivo de los pacientes que han probado antiCGRPmAb tras cesar en su uso. Analizamos edad, sexo, situación previa al tratamiento, situación posterior y evolución tras acabar el tratamiento (días de cefalea/mes). También analizamos los tratamientos instaurados tras acabar la exposición a antiCGRPmAb y la intención de los pacientes de seguir con los mismos si fuera posible.

Resultados: 13 pacientes, 11 mujeres, edad media 45 años, entre 3-12 meses (media 5'9) en tratamiento con antiCGRPmAb. Días/cefalea mes antes del tratamiento: 17'54. Tras el tratamiento: 5'62. Transcurridos 5-19 meses sin tratamiento (media 12'69) sólo un paciente persiste con situación similar (7'69%); 5 presentan empeoramiento moderado (38'46%) y 7 (53'85%) empeoramiento marcado, quedando con situación similar a la de antes del inicio del tratamiento con antiCGRPmAb. En la mayoría hubo que introducir tratamiento preventivo de nuevo o aumentar el que llevaban. 11 de 13 pacientes (84'62%) preferirían seguir tratamiento con antiCGRPmAb.

Conclusión: El beneficio del tratamiento con antiCGRPmAb parece diluirse tras el cese del mismo en la mayoría de pacientes. Es previsible, por tanto, que haya que mantener dicho tratamiento durante largo plazo para mantener su eficacia. La mayoría de pacientes que han probado los antiCGRPmAb preferirían seguir con dicho tratamiento.

BLOQUEO ANESTÉSICO PERICRANEAL EN URGENCIAS: UNA RESPUESTA PARA LA MIGRAÑA GESTACIONAL

Díaz de Terán Velasco, F.J.; Lara Lara, M.

Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz

Objetivos: Los bloqueos anestésicos pericraneales (BAP) parecen tener un efecto sintomático inmediato durante la crisis de migraña (CM) y son un recurso terapéutico cada vez más usado. Por su rapidez y seguridad algunos estudios sugieren que los BAP podrían ser útiles en el tratamiento de la de la migraña en pacientes gestantes (Govindappagari 2014). Describir una serie de pacientes gestantes a los que se les practicó BAP durante una CM.

Material y métodos: Estudio observacional de gestantes con CM atendidas en Urgencias (2016-2018) tratadas con BAP con lidocaína en puntos nerviosos que presentasen sensibilidad a la palpación. Se revaluó a las pacientes a las 48horas en consulta. 12 pacientes. Edad media (DE) 33.25 (5.4) años. Nulíparas 50%, 1ºtrimestre(TM) 58.3%, 2ºTM 33.3, 3ºTM 8.3%. Migraña con aura 50%, Migraña sin aura 50%. MIDAS: Mínima 16.7%, Leve 41,7%, Moderada 41,7%. BAP realizado: N.occipital (NOM) 66,7%, NOM+Supraorbitario (SO) 16.7%, NOM+Auriculotemporal (AT) 8.3%, NOM+SO+AT 8,3%.

Resultados: EVA medio inicial (DE) 8.67 (1.07) EVAmedio 5min (DE) 6.42 (1.44) EVAmedio 2h (DE) 3.83 (1.89) EVAmedio 48h (DE) 1.75 (2.38) No efectos adversos graves. Satisfacción postBAP: Totalmente satisfecha 50%, satisfecha 33%, neutral 8,3%, insatisfecha 8.3%. Parto natural 58.3%, cesárea 25%, gestación en curso 16.7%. Ninguna paciente ni sus fetos presentaron complicaciones

Conclusión: Los BAP con lidocaína (categoría B) podrían ser útiles en el tratamiento de la CM en gestantes por su efectividad y escasos efectos adversos. Son necesarios estudios bien diseñados para poder confirmar estos hallazgos.

CEFALEA SECUNDARIA A METAHEMOGLOBINEMIA ADQUIRIDA

García Rúa, A. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Siso García, P. [1]; Fuentes Castañón, D. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Reguera Acuña, A. [1]; Pérez Álvarez, Á.I. [1]; González Delgado, M. [1]; Sánchez Lozano, P. [2]; Suárez San Martín, E. [1]; García Fernández, C. [1]

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

Objetivos: La metahemoglobinemia es una causa infrecuente de hipoxia por reducción de la capacidad de la hemoglobina para transportar oxígeno. Puede ser hereditaria o más frecuentemente adquirida tras exposición a agentes oxidantes que modifican el estado de oxidación del ión hierro. La intoxicación aguda cursa con cianosis, somnolencia, crisis, coma e incluso muerte. Otras formas de presentación más larvadas pueden simular cuadros benignos.

Material y métodos: Varón de 52 años sin antecedentes de interés que, en los días posteriores a una apendicectomía, desarrolla hipersomnolencia diurna y cefalea periorbitaria izquierda continua, opresiva y sin síntomas autonómicos, que se cronifica en los meses siguientes. Presenta crisis de dolor en las que asocia mareo, confusión, náuseas y coloración azulada de las uñas, con respuesta únicamente a oxigenoterapia a alto flujo.

Resultados: Una gasometría arterial durante una crisis demostró SatO2 de 89% y niveles elevados de metahemoglobina (12.7%), persistentes en controles posteriores. Se realizó RM craneal sin hallazgos patológicos y estudio polisomnográfico que confirmó hipoxemia crónica no asociada a roncopatía ni otros trastornos del sueño. Tras valoración neurológica, hematológica y neumológica se atribuyó la hemoglobinopatía a probable toxicidad por anestésicos y se propuso oxigenoterapia domiciliaria como tratamiento sintomático.

Conclusión: La cefalea puede ser un síntoma guía para diagnosticar situaciones crónicas de hipoxemia. Aunque la apnea del sueño es el principal exponente de este grupo de patologías, debemos considerar la metahemoglobinemia ante cuadros atípicos, con presencia de cianosis y relación temporal con el uso de anestésicos.

CEFALEA PAROXÍSTICA CON IRRADIACIÓN EXTRACEFÁLICA: PROPUESTA DE UNA VARIANTE DE EPICRÁNEA FUGAX EN UNA SERIE DE SEIS PACIENTES

Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M. [1]; Gutierrez Viedma, A. [1]; Gonzalez García, M.N. [1]; García Azorín, D. [2]; Martin, S. [3]; Guerrero, A. [2]; Cuadrado, M.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La epicránea fugax (EF) es una cefalea primaria consistente en episodios paroxísticos de dolor lancinante muy breves, que se irradian rápidamente en línea recta o en "zig-zag", iniciándose y acabando en distintos dermatomas de la región craneal. Aunque se ha postulado un origen periférico, en la propagación del dolor por distintos territorios podría intervenir el sistema nervioso central.

Material y métodos: Se describen seis casos de dolor paroxístico con características propias de la EF, de inicio epicraneal e irradiación extracefálica.

Resultados: Todas las pacientes eran mujeres, con edades entre 45 y 75 años. Cuatro tenían antecedentes de migraña. Describían episodios de dolor paroxístico, moderado o intenso, de cualidad eléctrica y de uno o varios segundos de duración, que empezaban en zona parietal (n=3), frontal (n=1) occipital (n=1) o vértex (n=1), y se irradiaban en línea recta hacia la mano o el pie homolateral (n=2), cara lateral del cuello y hombro (n=3) o región dorsal (n=1). Cuatro presentaban una cefalea numular en la zona de inicio. La RM craneal/medular no mostró alteraciones en 5 de ellas, y en otra mostraba cambios postquirúrgicos por cirugía antigua de astrocitoma cerebeloso. En dos se completó estudio con monitorización continua EEG, en dos se llevó a cabo EMG y en una se realizaron PESS, sin encontrar alteraciones.

Conclusión: El cuadro clínico descrito podría corresponder a una nueva variante de EF, ya que la afectación de dermatomas extracraneales sobrepasa la definición actual. La propagación del dolor hacia territorios extracefálicos apoyaría la implicación de mecanismos centrales en la patogenia de esta entidad.

ESTUDIO DE PREVALENCIA DE CEFALEA EN PACIENTES EN SEGUIMIENTO EN CENTRO DE REFERENCIA PARA OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

Gil-Olarte Montesinos, I.; Escolar Escamilla, E.; Pinel González, A.; Pilo de la Fuente, B.; Sáenz Lafourcade, C.; Urtiaga Valle, S.; Martín Ávila, G.; Labrador Marcos, S.; Medranda Corral, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: La osteogénesis imperfecta (OI) es un trastorno hereditario originado por anomalías en el colágeno. Se caracteriza por aumento de fragilidad ósea, asociando manifestaciones extraesqueléticas variadas. Se han descrito complicaciones neurológicas severas aunque infrecuentes, destacando la impresión basilar. Puede encontrarse en la literatura algún caso aislado de disección arterial o aneurisma. Ningún estudio valoraba la prevalencia de cefalea en estos pacientes.

Material y métodos: Estudio transversal de 69 pacientes con OI valorados en nuestro centro (referencia) entre 2014-2017. Los datos fueron recogidos del historial y a través de una encuesta telefónica, pudiéndose contactar finalmente con 47 pacientes.

Resultados: La edad estaba comprendida entre los 6 y 75 años, predominando ligeramente el sexo femenino (casi 2/3). Del total, un 48.94 % (23) aseguró haber presentado cefalea. Entre éstos, describieron características tensionales un 83%, y tipo migrañoso un 17%. La frecuencia fue baja (mensual o superior) y la duración escasa (horas-día) en más del 90%. En la mayoría, la cefalea cedía con analgesia de primer escalón. Ocho pacientes presentaban impresión basilar, todos ellos con cefalea. No se observaron diferencias significativas por sexo o por edad.

Conclusión: Hasta la fecha, no existe ningún estudio (conocido) que establezca una relación entre la OI y la presentación de cefalea. Analizando nuestros datos, podemos concluir que la prevalencia fue casi de un 50%, mayoritariamente tensional, de frecuencia baja, duración corta y con buena respuesta a analgésicos. Cabe destacar que en aquellos con impresión basilar la prevalencia es alta, por lo que en pacientes con cefalea sería recomendable realizar prueba de imagen.

¿INFLUYEN LAS GUARDIAS EN LA CEFALEA DE LOS RESIDENTES?

Navarro Pérez, M.P. [1]; Suller Marti, A. [2]; Garcés Antón, E. [1]; Marín Gracia, M. [1]; Vinueza Buitron, P. [3]; López Bravo, A. [1]; Garrido Fernandez, A. [1]; Bellosta Diago, E. [1]; Santos Lasaosa, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. University Hospital Western University London; 3. Servicio de Neurología. Hospital San Juan de Dios

Objetivos: Las guardias implican privación de sueño y pueden producir aumento de ansiedad en médicos internos residentes (MIR). Pretendemos determinar la relación entre la realización de guardias y el empeoramiento de una cefalea primaria previa.

Material y métodos: Se recogieron datos epidemiológicos de MIR de primer año (edad, género, diagnóstico de cefalea previa) y se administraron los cuestionarios MIDAS (sólo si antecedentes de migraña), HIT-6 (sólo si antecedentes de cefalea), HADS y Pittsburg de calidad de sueño antes de comenzar las guardias y 6 meses después.

Resultados: 43 residentes participaron en el estudio, el 67,4% mujeres y edad media de 25,7 [±2] años. El 20,9% tenían antecedentes de migraña y el 39,5 % de cefalea tensional, no se encontraron antecedentes de cefalea en racimos. Antes de empezar las guardas la puntuación media en la escala Pittsburg fue 9,4 [±7,7], en HADS 7,4 [±5,2], en HIT-6 44,9 [±11,59] y en MIDAS 2,5 [±2,5]. A los 6 meses las puntuaciones medias fueron las siguientes en Pittsburg 9,4 [±6,8], en HADS 10,8 [±9,6], en HIT-6 43,7 [±14,27] y en MIDAS 10,42 [±12,5]. Se encontró un empeoramiento en los resultados antes y después del comienzo de guardias en la puntuación de HADS (p = 0,001). La puntuación media en la escala MIDAS pasó de estar en el rango de discapacidad nula a rango de discapacidad leve.

Conclusión: La privación de sueño y el estrés pueden condicionar en el MIR un incremento de la discapacidad asociada a migraña y mayor sintomatología ansioso-depresiva. Ambos factores pueden interferir en su calidad de vida.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-DEMOGRÁFICAS DE LOS PACIENTES DERIVADOS A UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE CEFALEAS CON SOSPECHA DIAGNÓSTICA DE NEURALGIA OCCIPITAL PARA TRATAMIENTO CON BLOQUEO ANESTÉSICO

Lomas Meneses, A.; Navarro Muñoz, S.; Santos Pinto, A.; Velayos Galán, A.; Recio Bermejo, M.; Espejo Martinez, B.; Rueda Medina, I.; García Jiménez, M.; López Ruiz, M.; Del Saz Saucedo, P.; Vadillo Bermejo, A.; Ortega Suero, G.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: Describir las características demográficas, clínicas y tratamiento previo recibido de los pacientes atendidos por primera vez en la Consulta Monográfica de Cefalea del Hospital Mancha Centro con sospecha diagnóstica de neuralgia occipital para tratamiento con bloqueo anestésico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional en el que se analizan las características de dichos pacientes desde mayo de 2017 a mayo de 2018.

Resultados: 19 pacientes atendidos (14 mujeres/74%) con edad media de 53.2 años (rango: 23-86). 7 dolor bilateral y 12 unilateral (6 derecho/6 izquierdo) siguiendo la distribución en el territorio del nervio occipital mayor en 18 de19 (1 occipital menor). Características: paroxístico 7, continuo 7 y ambos 5. Tiempo medio de evolución de 28,7 meses (rango: 3-120). 18 tenían realizadas pruebas de imagen previas (cervicales y/o craneales) y 8 presentaban cervicoartrosis cervical. El 63% (12) habían recibido tratamiento inmunodulador previo: 4 antidepresivo/s solo, 1 antiepiléptico/s sólo y 7 ambos, siendo la amitriptilina el más utilizado. Sólo 1 paciente presentó mejoría parcial con amitriptilina y otro completa con topiramato, resto sin beneficio. El 63% (12) dolor de frecuencia diaria (EVA media: 7) y el resto (7) 20,5 días/mes (EVA media: 7,2).

Conclusión: El bloqueo anestésico constituye en la actualidad el tratamiento de elección en los pacientes con sospecha de neuralgia occipital, además de ser una herramienta diagnóstica. Nuestros resultados indican un retraso en el acceso al mismo (una media de 28,7 meses desde el inicio de la clínica) y confirman la baja efectividad de los fármacos inmunomoduladores en el tratamiento de dicha entidad.

Cefaleas P4

CEFALEA NUMULAR SALTATORIA: UNA FORMA DINÁMICA DE UNA CEFALEA ESTÁTICA

Gajate Garcia, V.; Naranjo Guerrero, N.D.; Anabitarte bautista, O.; García Sáez, R.; Valls Carbó, A.; Gómez Mayordomo, V.A.; Gutiérrez Viedma, Á.; Porta Etessam, J.; González García, M.N.; Cuadrado Pérez, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La cefalea numular (CN) adquiere típicamente un carácter estático, con dolor restringido a una o varias áreas redondeadas de 1-6 cm de diámetro. En cambio, la epicrania fúgax (EF) tiene topografía dinámica, con desplazamiento rápido del dolor entre distintos puntos del cráneo en línea recta o en zigzag.

Material y métodos: Describimos un caso de CN multifocal con episodios de propagación del dolor a través de varias áreas.

Resultados: Mujer de 68 años que presenta desde hace 3 años episodios de dolor que se inicia en un área occipital derecha de 3x3 cm derecha 10 minutos, pasando sucesivamente a un área parietal de 3x3 cm 10 minutos, un área frontoparietal de 3x3 cm 10 minutos y un área supraorbitaria derecha de 1,5x2 cm 30 minutos. Desde hace 1 año tiene episodios de similares características en el hemicráneo izquierdo, con propagación del dolor desde un área occipital de 3x3 cm a un área parietal de 3x3 cm. El dolor es moderado o intenso, y de cualidad opresiva o penetrante. Entre los episodios persiste una leve molestia en las áreas afectadas, junto con alodinia e hiperalgesia. Las áreas distribuidas sobre la calota presentan, además, atrofia cutánea. La resonancia magnética es normal. Las infiltraciones de toxina botulínica le proporcionan alivio durante 2-4 semanas. Finalmente, con gabapentina 900 mg al día la paciente queda asintomática.

Conclusión: La CN multifocal puede adquirir carácter dinámico, con episodios de propagación saltatoria entre distintas áreas. Esta forma de CN muestra similitudes con la EF, con la cual podría compartir mecanismos fisiopatológicos.

¿CUÁL ES LA CAPACIDAD DE PREDICCIÓN DEL PACIENTE CON MIGRAÑA?

Gago Veiga, A.B. [1]; Pagán Ortiz, J. [2]; Henares Vilaboa, K. [3]; Heredia Rodríguez, P. [1]; González García, N. [4]; De Orbe Izquierdo, M.I. [2]; Ayala Rodrigo, J.L. [2]; Sobrado Sanz, M. [5]; Vivancos Mora, J. [5]

1. Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Departamento de Arquitectura y Tecnología de Computadores. Universidad Complutense de Madrid; 3. Department of Computer and Automation Architecture. Universidad Complutense de Madrid; 4. Servicio de Neurologia. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Los síntomas premonitorios(SP) anteceden al dolor y ya existen estudios que respaldan que el uso de tratamientos en esta fase puede evitar el inicio del mismo, pero para ello es necesario que el paciente sea capaz de reconocerlos a priori. Nuestro objetivo es valorar la capacidad predictora real del paciente a través de sus SP y analizar si existe algún perfil característico del buen predictor.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo. Se incluyen pacientes con migraña con/sin aura, registrándose sus características basales. Durante un periodo de seguimiento de 2 meses, mediante una aplicación móvil, el paciente debía marcar cuando creía estar ante un SP y posteriormente marcar el inicio del dolor si éste ocurría. Al finalizar una crisis, completaba un formulario con las características de la misma (incluyendo presencia de SP no identificados a priori).

Resultados: Se seleccionaron 50 pacientes (incluidos en análisis final 34), registrándose 229 crisis. De éstas,158(69%) fueron acompañadas de SP, marcándose a priori en 63 casos(27.5%), con una predicción media de 10.63horas. Un 67.7% fueron capaces de predecir al menos un episodio, pero únicamente 35.5% fueron buenos predictores (predicción >50%). Hubo solo 11 eventos donde se marcó SP erróneamente (VPP 85%). El buen predictor no tiene ninguna característica diferencial, pero existen SP particularmente predictivos como somnolencia y fotofobia.

Conclusión: La mayoría de pacientes presenta SP y predice al menos una crisis pero sólo un pequeño porcentaje son buenos predictores y éstos no tienen ningún perfil diferencial. No obstante, si cree estar ante un SP, su grado de acierto es alto.

MIGRAÑA HEMIPLÉJICA FAMILIAR TIPO 3 CON CLONÍAS POR MUTACIÓN SCN1A DE NOVO NO DESCRITA CON EXCELENTE RESPUESTA A TOXINA BOTULÍNICA

Gascón Giménez, F.; García Ull, J.; Domínguez Morán, J.A.; García López, D.; Cuesta Peredo, A.; Piera Balbastre, A.; Santonja Llabata, J.M.; Láinez Andrés, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: Describir una mutación familiar no descrita del gen SCN1A como causa de Migraña Hemipléjica Familiar Tipo3 (MHF3) con clonías con excelente respuesta a toxina botulínica (TB).

Material y métodos: Mujer de 33 años con síndrome ansioso-depresivo que presenta desde la adolescencia episodios de escotoma centelleante progresivo de 10 minutos seguido de acorchamiento hemicorporal progresivo de 30 minutos y hemiparesia ipsilateral de 90 minutos con cefalea migrañosa que mejora con AINEs y triptanes, asociando en algunos de los episodios clonías ipsilaterales autolimitadas sin desconexión del medio. Frecuencia 20 días al mes. No antecedentes familiares de migraña ni epilepsia.

Resultados: Exploración neurológica completa, RM cerebral protocolo epilepsia y EEG normales. Valorada por múltiples neurólogos con diagnóstico de migraña vs trastorno conversivo, y en unidad de Epilepsia con video-monitorización descartándose epilepsia, y sin respuesta a múltiples preventivos ensayados: antiepilépticos incluyendo lamotrigina, antidepresivos, calcio-antagonistas y beta-bloqueantes. 2 hijos con episodios idénticos de inicio en la infancia en últimos 2 años. Valorada en Unidad de Cefaleas con sospecha de MHF, iniciándose acetazolamida y verapamilo sin mejoría y realizándose estudio genético con mutación heterocigota c.4459A>T(p-Ile1487Phe) no descrita, ausente en ambos progenitores, y presente en ambos hijos. Se diagnostica de MHF3 con clonías con mutación de novo SCN1A y se inicia tratamiento con toxina botulínica con reducción de la frecuencia de episodios de 20 a 4 días al mes.

Conclusión: Consideramos la mutación c.4459A>T(p-Ile1487Phe) SCN1A patogénica y responsable de MHF3 con fenotipo de clonías asociado. La toxina botulínica puede ser eficaz en casos refractarios de MHF.

ANÁLISIS DE LA ADECUACIÓN Y ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA DEL PACIENTE DERIVADO DESDE ATENCIÓN PRIMARIA A UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE CEFALEAS

Suárez Santos, P.; Villafani Echazú, W.J.; García Rúa, A.; Castañón Apilánez, M.; Fuentes Castañón, D.; González Velasco, G.; Pérez Álvarez, Á.I.; Sánchez Álvarez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La cefalea es el motivo de consulta más frecuente en Neurología y para poder ofrecer la orientación y tratamiento más adecuados es imprescindible un diagnóstico correcto. En un gran número de casos, el manejo inicial puede realizarse desde Atención Primaria. Nuestro objetivo es analizar la adecuación tanto de la derivación como de la orientación diagnóstica inicial de los pacientes derivados a la consulta monográfica de Cefaleas.

Material y métodos: Se revisan de manera retrospectiva las historias clínicas de pacientes derivados desde Atención Primaria a la consulta de cefalea entre diciembre de 2016 y diciembre de 2017.

Resultados: Se incluyeron 186 pacientes. Edad media 43,7 años, 73,1% mujeres y tiempo medio de evolución 10,01 años. El 22,58% habían sido valorados previamente por Neurología. Sólo en el 52,16% constaba un diagnóstico en la derivación, siendo el 75,26% migraña. Los diagnósticos más frecuentes tras la consulta fueron migraña

(60,21%) y cefalea tensional (15,05%). En el 62,36% el diagnóstico de derivación no coincidió con el diagnóstico emitido por Neurología. El 36,55% fueron alta en la primera consulta.

Conclusión: Aproximadamente la mitad de los pacientes no tienen un diagnóstico de derivación y de los que sí, el más frecuente es migraña. En un porcentaje elevado el diagnóstico de derivación no coincide con el diagnóstico final. Un tercio de pacientes son alta en la primera consulta por lo que probablemente podrían haber sido manejados desde Atención Primaria. Consideramos que se debería potenciar la formación de la Atención Primaria en la cefalea, aumentando su implicación en el manejo de estos pacientes.

ANÁLISIS DEL TRATAMIENTO EN ATENCIÓN PRIMARIA DE LOS PACIENTES DERIVADOS A LA CONSULTA MONOGRÁFICA DE CEFALEA

Suárez Santos, P.; García Rúa, A.; Villafani Echazú, W.J.; Siso García, P.; Ameijide Sanluis, E.; Reguera Acuña, A.; Pérez Álvarez, Á.I.; Sánchez Álvarez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La cefalea puede deteriorar severamente la calidad de vida del paciente por lo que la prescripción de un tratamiento adecuado resulta fundamental pudiendo ser manejado desde Atención Primaria en la mayor parte de casos. Nuestro objetivo es analizar los tratamientos pautados en Atención Primaria a los pacientes con cefalea antes de ser derivados a la consulta monográfica de Cefaleas.

Material y métodos: Se revisan de manera retrospectiva las historias clínicas de los pacientes derivados desde Atención Primaria a la consulta de cefalea entre diciembre de 2016 y diciembre de 2017.

Resultados: Se incluyeron 186 pacientes. Sólo al 75% se le había prescrito tratamiento sintomático, en su mayoría AINEs y sólo al 23% triptanes. Únicamente el 24% recibió profilaxis previa, siendo los fármacos más utilizados amitriptilina, betabloqueantes y topiramato en la misma proporción. Tras la consulta en Neurología el tratamiento sintomático más indicado fueron los triptanes. Se consideró profilaxis en el 57% de pacientes siendo amitriptilina el fármaco más empleado. Un 69% tuvieron una respuesta adecuada a esta primera profilaxis. Únicamente el 11% precisó en la primera consulta infiltración con toxina botulínica o bloqueos de nervio periférico.

Conclusión: Hasta un cuarto de los pacientes no recibieron tratamiento sintomático previo, con una infrautilización de los triptanes. La gran mayoría no recibe profilaxis desde Atención Primaria aunque algo más de dos tercios tuvieron una respuesta óptima a la primera recomendada. Consideramos que se debe insistir en la implicación de la Atención Primaria en el manejo de la cefalea, así como proporcionarles la formación y medios adecuados para ello.

EPIDEMIOLOGÍA EN PAÍSES EN VÍAS DE DESARROLLO: REGISTRO DE CEFALEAS EN CAMERÚN

Hernández González-Monje, M. [1]; Nguepy Keubo, F.R. [2]; Pangui, E. [2]; Bianké, P. [2]; Segha, B. [2]; Guerrero Peral, Á.L. [3]; García Azorín, D. [3]

1. HM-CINAC. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Psychopathologie et psychologie clinique. Hopital St Vincent de Paul; 3. Unidad de Cefaleas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La epidemiología de las cefaleas en países del África subsahariana es poco conocida. La elevada prevalencia de la patología infecciosa podría influir en la frecuencia de cefaleas secundarias. Pretendemos describir la casuística de cefaleas en un Hospital de Camerún.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional descriptivo de serie de casos consecutivos de pacientes que consultaron por cefalea en el Hospital Saint Vicent de Paul, Dschang, Camerún entre el 1 de febrero y el 1 de mayo de 2018. Dos profesionales sanitarios cameruneses registraron datos sociodemográficos, pruebas realizadas, tratamiento y diagnóstico final. Se presentan los datos como mediana y rango intercuartílico y porcentaje.

Resultados: Se registraron 49 pacientes, (69,4% mujeres), con mediana de edad de 29 años (RIQ 20-58,5) y mediana de edad de inicio de la cefalea de 29 años (RIQ 20-55,5). Las pruebas diagnósticas más frecuentemente realizadas fueron la gota gruesa (75%), el test de Widal (57,5%) y test de VIH (17,5%). Sólo se hizo fondo de ojo a un paciente. Un 91,8% tuvo diagnóstico final de cefalea secundaria, considerada de alto riesgo vital en 18,4%. Los diagnósticos más frecuentes fueron paludismo (30,6%) y fiebre tifoidea (30,6%). El 75,5% de los pacientes recibió paracetamol como tratamiento sintomático.

Conclusión: La gran mayoría de pacientes consultaron por cefaleas de poco tiempo de evolución y de edad jóven. El porcentaje de cefaleas secundarias fue muy superior al habitual en nuestro medio.

ANÁLISIS FÁRMACO-ECONÓMICO DE PACIENTES HOSPITALIZADOS POR NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

Camiña Muñiz, J.; Moreno Rojas, A.; Molina Martínez, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Ante una exacerbación grave de los síntomas de la neuralgia del trigémino, la atención y la administración intravenosa de fármacos en los servicios de Urgencias Hospitalarias es una práctica habitual. En ocasiones, es necesario posteriormente ingreso hospitalario para el control sintomático del dolor. Pretendemos analizar la uniformidad de los criterios de ingreso, cuantificar el impacto económico de éstos e intentar identificar posibles predictores, tanto del propio ingreso como de su duración.

Material y métodos: Búsqueda retrospectiva de los episodios de ingreso hospitalario en planta de hospitalización convencional entre abril de 2017 y el mismo mes de 2018, cuyo diagnóstico a la finalización fuese neuralgia del trigémino, realizada a través del sistema clínico Powerchart® del programa Millennium, con el que se han analizado también la información clínica de los pacientes y las prescripciones farmacológicas.

Resultados: Se han reunido 17 ingresos de pacientes cuyo diagnóstico al alta fue neuralgia del trigémino. Su edad media era de 55 años, con un 82.35% de mujeres. Solamente uno de estos pacientes no procedía del servicio de Urgencias, sino de Consultas Externas. La duración media de dichos ingresos fue de 20,47 días.

Conclusión: Pese al escaso número de ingresos, su prolongada duración y la frecuente aparición de efectos adversos plantean un reto terapéutico, tanto desde el punto de vista fármaco-económico como del de la seguridad de los pacientes.

ANÁLISIS DE LOS PRIMEROS 1000 PACIENTES EVALUADOS EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE CEFALEAS DE UN HOSPITAL SECUNDARIO

Latorre González, G. [1]; Aparicio de Águeda, P. [2]; Correas Callero, E. [1]; Rabasa Pérez, M. [1]; García Castañón, I. [1]; Vázquez Pérez, A.V. [1]; Fernández Barriuso, I. [1]; Rodríguez de Antonio, L.A. [1]; del Valle Loarte, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 2. Facultad de Medicina. Universidad Rey Juan Carlos

Objetivos: Analizar las características clínicas y demográficas, diagnósticos y técnicas realizadas en los primeros mil pacientes evaluados en una consulta monográfica de cefaleas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo realizado sobre la base de datos de pacientes de la consulta monográfica de un hospital secundario. Se analizan los datos de los primeros mil pacientes, evaluados en el periodo entre marzo de 2009 y febrero de 2018.

Resultados: Edad media: 49,6 años. El 73,3% fueron mujeres. La distribución de diagnósticos principales más relevantes fue: migraña sin aura episódica 28,5%, migraña crónica 25%, migraña con aura episódica 11,1%, cefalea en racimos episódica 5,4% (crónica 1%), cefalea tensional 4,2%, cefaleas secundarias 6,4%, cefalea cervicogénica 2,9%, cefalea tusígena 2,5%, hemicránea continua 2,2%, SUNCT/SUNA 0,4%, hemicránea paroxística 0,3%, neuralgia del trigémino 0,9%, epicránea fúgax 0,2%, entre otras. El 42,1% de los pacientes atendidos fueron sometidos a alguna técnica de tratamiento semi-invasiva. A destacar: toxina botulínica (23,9%), bloqueo de nervios occipitales (23,6%), bloqueo del nervio supraorbitario (6,2%), infiltración troclear (3,4%), punción seca (2,4%) o punción lumbar evacuadora (1,1%), entre otros.

Conclusión: Las cefaleas son patologías muy prevalentes que en ocasiones requieren abordajes diagnósticos y terapéuticos complejos. Las unidades y consultas monográficas de cefaleas permiten evaluar una amplia gama de procesos diagnósticos, así como introducir técnicas invasivas y tratamientos avanzados, incluso en hospitales más modestos. En nuestra serie, la migraña sigue siendo la patología más prevalente y el uso de toxina botulínica e infiltración de los nervios occipitales las técnicas más implementadas. Se debe potenciar la creación de unidades específicas en nuestro medio.

EFICACIA DEL PERAMPANEL EN MUJERES CON MIGRAÑA CRÓNICA RESISTENTE AL TRATAMIENTO E INSOMNIO

Hernández Gallego, J. [1]; García Fleitas, B. [2]; Cantero Corbacho, M. [2]; Martínez Maldonado, A. [2]; Benavente Lopez, S. [2]

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

Objetivos: En aproximadamente el 50% de los pacientes con migraña crónica (MC) coexisten trastornos del sueño, los cuales en ocasiones se consideran precipitantes de algunas crisis. El perampanel es un nuevo antiepiléptico, con un conocido efecto sedante, que actúa sobre receptores AMPA glutamatérgicos, por lo que podría ejercer además una acción antimigrañosa. El objetivo del estudio es evaluar la eficacia de perampanel en un grupo de mujeres con insomnio y MC resistente a 3 o más tratamientos.

Material y métodos: Obtenemos una muestra de 19 mujeres con MC resistente e insomnio, reclutadas de forma consecutiva de la consulta de cefaleas del Hospital 12 de Octubre. Se evalúan las características de la migraña, insomnio, ansiedad, depresión, calidad de vida y personalidad antes y 12 semanas después de iniciar tratamiento con perampanel a dosis bajas.

Resultados: 13 pacientes (68%) finalizaron el estudio. En las escalas HIT-6, MIDAS, SF-36 y en las escalas de Becker (BDI, BAI), observamos una mejoría estadísticamente significativas ($p<0,05$), del 14%, 52%, 38%, 51% y 40% respectivamente. Asimismo, hemos constatado una mejoría en el insomnio, con un incremento del 39% en las horas de sueño. Se utilizó el test no-paramétrico Wilcoxon.

Conclusión: El 46% de las pacientes que completaron el estudio obtuvieron una reducción mayor del 50% en el número de crisis de migraña mensuales, así como en el insomnio, tras 12 semanas de tratamiento. Por lo tanto, consideramos que el perampanel podría ser una opción a considerar en la profilaxis de pacientes con MC resistente asociada a insomnio.

TRATAMIENTO DE LA NEURALGIA TRIGEMINAL REFRACTARIA. EXPERIENCIA EN UN CENTRO TERCIARIO

Minguez Olaondo, A. [1]; Echeveste Gonzalez, B.E. [1]; Martínez Vila, E.A. [1]; Dominguez Echavarri, P.D. [2]; García de Eulate Ruiz, M.R. [1]; Tejada Solis, S. [1]; Díez Valle, R. [1]; Irimia Sieira, P. [1]

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

Objetivos: Determinar el porcentaje de neuralgia del trigémino (NT) refractaria a tratamiento farmacológico, conocer si la presencia de un bucle vascular en contacto con el nervio trigémino se asocia a refractariedad y evaluar el beneficio de las terapias no farmacológicas en una serie hospitalaria.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de 93 pacientes consecutivos con el diagnóstico de NT. Se analiza la existencia de bucle vascular ipsilateral o bilateral, el porcentaje de pacientes refractarios a tratamiento farmacológico y la mejoría tras la intervención realizada.

Resultados: La edad media fue de 59 años (29-87años), y el 66,7% eran mujeres. Se detecta un bucle vascular en 47 pacientes (50,5%). 35 pacientes (37,6%) se consideran refractarios a tratamiento médico y 21 (22,6%) fueron tratados con descompresión microvascular, 7 (7,5%) con termocoagulación por radiofrecuencia y 1 (1,1%) con radiocirugía con Gammaknife. En 6 pacientes (6,5%) fueron necesarias al menos 2 intervenciones/procedimientos por falta de beneficio. 18 pacientes (85,7%) mejoraron con descompresión microvascular y 4 (57,1%) con termocoagulación por radiofrecuencia. El paciente tratado con Gammaknife no mejoró.

Conclusión: Un tercio de los pacientes con NT son refractarios a tratamiento médico y la presencia de un bucle en contacto con el trigémino no es factor asociado a mala respuesta farmacológica. En nuestra serie, la descompresión microvascular es el tratamiento más eficaz en la NT refractaria.

IMPACTO DE LA CAFEÍNA EN PACIENTES CON CEFALEA HÍPNICA

Lobato Pérez, L.; Lara Lara, M.; Diaz De Teran Velasco, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Describir las características del dolor en pacientes con cefalea hípnica (CH) y valorar el impacto en la calidad de vida y de sueño antes y después del tratamiento con cafeína.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con diagnóstico de CH, según criterios de ICHD-3β, atendidos entre 2014-2018 en consultas de cefaleas del H. Universitario La Paz. Variables: datos demográficos, comorbilidades, características clínicas de la cefalea y puntuaciones en escalas: EVA, HAD de ansiedad y depresión, HIT-6, calidad de sueño de Pittsburg y SF-12.

Resultados: 9 pacientes. Edad media (DS) de 67 (4). 78% mujeres. El tiempo medio de retraso en diagnóstico fue de 3 (3) años. En 8 pacientes (89%) el dolor era de características opresivas, siendo bilateral hasta en el 78%. 7 pacientes (78%) tomaron cafeína. Tiempo medio de valoración de respuesta 4,5 (3,8) meses. Se objetivó una menor intensidad (p= 0,018) y menor frecuencia de cefaleas (p= 0,018), con respuesta completa hasta en el 43% de los pacientes. También presentaron menor puntuación en escalas de impacto en calidad de vida HIT-6 (p=0,018), ansiedad de HAD (p=0,026) y de calidad de sueño de Pittsburg (p=0,044). No se objetivaron diferencias significativas en escala de depresión de HAD ni en escala de salud SF-12.

Conclusión: La CH afecta a la calidad de vida de los pacientes. El tratamiento con cafeína disminuye los niveles de ansiedad, mejorando la calidad de vida y de sueño.

UTILIDAD DEL BLOQUEO DE GANGLIO ESFENOPALATINO EN DIFERENTES TIPOS DE CEFALEA Y NEURALGIAS CRANEALES MEDIANTE ACCESO TRANSNASAL MÍNIMAMENTE INVASIVO

González Menacho, J. [1]; Gómez Fernández, E. [1]; Garrido Arenas, D. [2]; Vives Masdeu, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Describir la experiencia en el uso de sistemas mínimamente invasivos para BGEP (bloqueo de ganglio esfenopalatino) en diferentes tipos de cefalea y neuralgias craneales.

Material y métodos: Métodos de bloqueo: consentimiento informado. Catéter Allevio® o sistema local construido in situ para administración transnasal de mepivacaína 2%, lidocaína líquida 2% o lidocaína en gel (Cathejell®) hasta ganglio esfenopalatino. Método de Administración: decúbito supino, administración del fármaco, mantenimiento de postura 10 minutos. Medición efecto según EVA 2 semanas después, seguimiento a 3 y 6 meses. Registro de efectos adversos. Selección de pacientes: pacientes con cefalea o neurálgia craneal sin respuesta a tratamientos estándard y con grave repercusión.

Resultados: Se practicó BGEP en 24 pacientes (21 mujeres), edad media 42,5 años (20-74), diagnósticos: migraña crónica 11, neuralgias craneales 7 (trigeminal 6, glosofaríngeo 1), cefalea trigémino autonómica 3 (2 cefaleas en racimos, 1 hemicranea contínua), cefalea por hipotensión de LCR 1, sinusitis 1, cefalea cervicogénica 1. En 14 (58,3%) se obtuvo una mejoría superior al 50% (54,5% en migraña crónica, 85,7% en neuralgias, 33,3% en trigeminoautonómicas, y control absoluto del caso de hipotensión de LCR y sin respuesta en el resto. Se registraron efectos adversos leves en 5 pacientes (sensación de mareo, dificultad para respirar leve, vómitos) resueltos espontáneamente en horas.

Conclusión: El BGEP por vía nasal parece útil en casos seleccionados de dolor craneal con buen perfil de efectos secundarios en esta corta serie de pacientes. Aquellos con neuralgias craneales parecen obtener más frecuentemente una respuesta satisfactoria, eficacia intermedia en migraña crónica, y muy pobre respuesta en trigeminoautonómicas.

EFICACIA DE ONABOTULINUMTOXINA EN LA NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

López Bravo, A. [1]; Castrillo Golvano, L. [2]; Marín Gracia, M. [1]; Garcés Antón, E. [3]; Navarro Pérez, M.P. [1]; Garcés Redondo, M. [1]; Santos Lasaosa, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Facultad de Medicina; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: La neuralgia del trigémino (NT) se caracteriza por episodios de dolor recurrente paroxístico en la distribución de una o más ramas del nervio trigémino. Inicialmente el tratamiento es médico, pero en casos refractarios se plantea el uso de OnabotulinumtoxinA (onabotA). En los últimos años se han publicado cinco ensayos clínicos aleatorizados en pacientes con NT farmacorresistente que avalan la eficacia y seguridad de onabotA. Nuestro objetivo es presentar nuestra experiencia en una serie de pacientes con NT tratados con onabotA.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo donde se evalúa la efectividad de onabotA en 15 pacientes del Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa" con NT farmacorresistente. Las medidas de efectividad incluyen: mejoría de ≥3 puntos en la Escala Visual Analógica (EVA), disminución de la dosis de fármacos utilizada y la adherencia al tratamiento.

Resultados: Tras la administración de onabotA se obtuvo una reducción en la puntuación media en la EVA (p=0,005). No se encontró significación estadística entre disminución en la EVA y edad, años de evolución, dosis de toxina o puntuación en la EVA pre-tratamiento. La dosis de fármacos se pudo reducir en 8 de 12 casos idiopáticos, pero en ningún caso secundario a esclerosis múltiple. Como efectos adversos, se produjeron 3 casos de asimetría facial, 1 de ptosis (ambos transitorios) y 1 de atrofia del masetero.

Conclusión: OnabotA es efectiva en el control del dolor en pacientes con NT idiopática farmacorresistente, con una baja tasa de efectos adversos. Sin embargo, en nuestra experiencia, los pacientes con NT secundaria a esclerosis múltiple no presentan mejoría tras su administración.

UTILIDAD Y TOLERABILIDAD DE PERAMPANEL EN MIGRAÑA CRÓNICA REFRACTARIA

López Jiménez, A.; Oses Lara, M.; Rodriguez Vico, J.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: La migraña crónica es un cuadro clínico altamente incapacitante y con gran impacto en la calidad de vida de los pacientes que lo sufren. De entre los muchos grupos farmacológicos que existen en el arsenal de tratamientos preventivos, algunos de los resultados más robustos se han obtenido con fármacos antiepilépticos (FAES).

Material y métodos: Se analizan 6 pacientes con migraña crónica refractaria y su respuesta al tratamiento con Perampanel a lo largo de 1 año.

Resultados: Se trata de 6 pacientes mujeres con edades comprendidas entre los 40-64 años, que cumplían los criterios de consenso de migraña crónica refractaria propuestos por la Federación Europea de Cefaleas. Todas las pacientes habían recibido al menos 4 tratamientos preventivos de primera línea, incluyendo infiltraciones con toxina onabotilinum A, 155-195 U según el protocolo PREEMT. En nuestra serie empleamos Perampanel a dosis crecientes de hasta 6 mg y monitorizamos la frecuencia e intensidad de los episodios de migraña mensualmente. Tras la introducción de Perampanel solo 2 pacientes mostraron mejoría clínica, con una reducción del 10 y del 50% respectivamente de la frecuencia de episodios de migraña. En todos los casos Perampanel tuvo que ser suspendido por mala tolerancia antes de cumplir 1 año de tratamiento. Los principales efectos adversos encontrados fueron sensación de mareo, empeoramiento de trastornos afectivos concomitantes e interferencia con otros tratamientos.

Conclusión: Perampanel podría ser efectivo en algunos casos de migraña crónica refractaria. Su utilidad clínica, al igual que ocurre con otros FAES, se encuentra limitada por su escasa tolerabilidad.

EVALUAR LA EFICACIA DE LA VORTIOXETINA EN LAS PACIENTES CON MIGRAÑA CRÓNICA (MC) Y TRASTORNO DEPRESIVO (TD)

Hernández Gallego, J. [1]; Martínez Maldonado, A. [2]; Llamero Sanz, T. [2]; Sánchez Revuelta, M. [2]; Zeng, Q. [2]; Benavente Lopez, S. [2]

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

Objetivos: Evaluar la eficacia de la vortioxetina en las pacientes con migraña crónica (MC) y trastorno depresivo (TD).

Material y métodos: Se realizó un estudio de serie de casos en el que se reclutó una muestra de 15 pacientes mujeres de manera sucesiva en la consulta de MC resistentes del Hospital Universitario 12 de Octubre y en el Centro de Salud Párroco Julio Morate. Se objetivaron las características clínicas de la MC en dicha muestra, así como de depresión, ansiedad, calidad de vida y rasgos de personalidad. Posteriormente, se realizó un seguimiento durante 12 semanas tas pautarse vortioxetina.

Resultados: Dos de las pacientes reclutadas abandonaron el estudio sin justificación. Otras dos pacientes abandonaron el estudio al comienzo del mismo, una por ineficacia del tratamiento y otra por presencia de reacción alérgica al fármaco. Se produjo una reducción estadísticamente significativa ($p < 0,05$) de la escala HIT-6 (-12,73), la escala MIDAS (-143,46), el Inventario de Ansiedad de Beck (-15,91), el Inventario de Depresión de Beck (-7,46), así como un aumento estadísticamente significativo ($p < 0,05$) en la escala de calidad de vida SF-36 (32,06). De las 11 pacientes que terminaron el estudio, 10 de ellas presentaron una reducción de episodios de migraña mensuales de más del 50%.

Conclusión: La vortioxetina podría ser un fármaco útil en el tratamiento de pacientes con MC y TD asociado.

UNA FORMA ADICIONAL DE DIAGNÓSTICO NEUROSONOLÓGICO DE LA HIPOTENSIÓN LICUORAL

Garcés Antón, E.; Marín Gracia, M.; Navarro Pérez, M.P.; Díaz de Cerio Julián, L.; Garcés Redondo, M.; Tejero Juste, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Describir y analizar las características de la onda Doppler en paciente diagnosticada de cefalea por hipotensión licuoral.

Material y métodos: Presentación de un caso.

Resultados: Mujer de 28 años que presenta cefalea y cervicalgia de cinco días de evolución. Holocraneal, opresiva con fotofobia, náuseas y vómitos que empeora con la sedestación y mejora en decúbito y que no responde a analgesia. En RMN cerebral se objetiva hiperintensidad en secuencia FLAIR a nivel de surcos de convexidad, captación intensa a nivel meníngeo tras la administración de contraste paramagnético y, en corte sagital, moderado descenso de amígdalas cerebelosas: sugestivos de hipotensión intracraneal. Curiosamente, en la RMN cervical, se aprecia lesión ocupante de espacio a nivel cervical derecho, hiperintensa en T2 e hipointensa en T1 con realce periférico irregular y morfología ovoidea bien delimitada sin infiltración de estructuras adyacentes, que impresiona de tumor neurogénico (paraganglioma, neurofibroma, schwanoma, etc) en probable relación con fuga de LCR. El eco-doppler de troncos supraaórticos y transcraneal muestra una baja pulsatilidad global, con aumento de la velocidad final diastólica (VFD) en relación con la velocidad de pico sistólica (VPS), presentando una desaceleración baja con menor pendiente de onda, llegando hasta 0,47 de índice de pulsatilidad (IP) en arteria carótida interna izquierda (VPS 71,2 cm/s y VFD 44,6 cm/s).

Conclusión: Estos hallazgos de deben a una disminución de resistencias periféricas por la hipotensión intracraneal y vasodilatación cerebral que se producen. Una baja pulsatilidad podría ser un parámetro a tener en cuenta como una forma adicional de diagnóstico neurosonológico en el síndrome de hipotensión licuoral.

Conducta y Demencias P1

VALIDEZ DISCRIMINATIVA DE LOS BIOMARCADORES DE ALZHEIMER EN LCR PARA HIDROCEFALIA CRÓNICA DEL ADULTO

Bernal Sánchez-Arjona, M. [1]; Trillo Contreras, J.L. [2]; Hiraldo González, L. [2]; Rodrigo Herrero, S. [1]; Bernal Bernal, I. [3]; Villadiego Luque, F.J. [2]; Mir Rivera, P. [1]; Franco Macías, E. [1]; Echevarría Irusta, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Departamento de Fisiología Médica y Biofísica. Universidad de Sevilla. Instituto de Biomedicina de Sevilla-IBiS/HUVR/CSIC/Universidad de Sevilla; 3. Trastornos del Movimiento. Instituto de Biomedicina de Sevilla-IBiS/HUVR/CSIC/Universidad de Sevilla

Objetivos: Evaluar la validez discriminativa de Aβ42, T-tau y P-tau en LCR para distinguir hidrocefalia crónica del adulto (HCA) de enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Consentimiento informado para punción lumbar y biobanco. Determinación de Aβ42, T-tau y P-tau (ELISA) en muestras consecutivas de LCR de 3 grupos de pacientes: HCA (criterios Relkin 2005, n=29); EA (criterios IWG-2, LCR positivo para EA; n=15); controles (Deterioro Cognitivo, no hidrocefalia, LCR negativo para EA; n=24). Comparación de medias, análisis de curvas ROC (utilidad diagnóstica=AUC), cálculo de los mejores puntos de corte (índice Youden) según sensibilidad (S) y especificidad (E).

Resultados: Grupo HCA mostró Aβ42, T-tau y P-tau significativamente bajas respecto a controles. T-tau y P-tau fueron significativamente bajas en grupo HCA respecto a grupo EA. T-tau con AUC de 0,98 mostró la mejor utilidad diagnóstica para discriminar HCA de Alzheimer; el mejor punto de corte fue ≤ 362,1 pg/ml, con una S= 100% y una E= 87%.

Conclusión: De manera consistente con estudios previos, el perfil de Aβ42, T-tau y P-tau en HCA fue distintivo y diferente al característico de EA: siendo Aβ42 también baja, T-tau y P-tau son también significativamente bajas en HCA. T-tau, con punto de corte ≤362,1 pg/ml, fue el biomarcador más discriminativo respecto a Alzheimer, lo que puede tener valor diagnóstico y pronóstico.

RESULTADOS PRELIMINARES DEL ESTUDIO PREDADQOL: ETHICAL FRAMEWORK FOR PREDICTIVE DIAGNOSIS OF ALZHEIMER'S DISEASE QUALITY OF LIFE OF SUBJECTS AT RISK AND THEIR CLOSE OTHERS

Gil Navarro, S. [1]; Cañabate, P. [1]; Moreno, M. [1]; Ortega, G. [1]; Rostamzadeh, A. [2]; Schwegler, C. [3]; Schmitz-Luhn, B. [3]; Woopen, C. [3]; Jessen, F. [2]; Boada, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Fundación ACE; 2. Department of Psychiatry and Psychotherapy. Medical Faculty; 3. Cologne Center for Ethics, Rights, Economics, and Social Sciences of Health (CERES)

Objetivos: El diagnóstico de deterioro cognitivo leve amnésico (DCLa) es clínico. Los biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (LCR) revelan el riesgo relativo de desarrollar una demencia por EA (DEA). Nuestra experiencia demuestra que estos pacientes no comprenden las repercusiones ni atenciones asociadas a este diagnóstico (Cañabate, 2017). Pretendemos: Evaluar la comprensión, actitudes y expectativas de pacientes y familiares relacionadas con la predicción del riesgo de DEA (PreDAD); valorar el impacto en su calidad de vida (Qol) y cuestiones ético-legales; estandarizar la comunicación del diagnóstico predictivo con biomarcadores (DPB).

Material y métodos: Incluiremos 100 pacientes con DCLa (50 en FACE; 50 en Universidad de Colonia) y 100 familiares. Asesoraremos sobre PreDAD y propondremos estudio de LCR. Realizaremos entrevistas (neurología, neuropsicología y trabajo social) donde administrar cuestionarios (expectativas del DPB, percepción del riesgo, comprensión diagnóstica, impacto psicológico, cambios en QoL y estilo de vida) antes y después del DPB.

Resultados: Estudio piloto: 10 participantes; 5 pacientes (4M/1V, 55-70a), 5 familiares (2 maridos, 65-80a; 3 hijos, 38-45a). Los participantes buscaban mayor certeza con el DPB. Los pacientes tenían teorías sobre su deterioro cognitivo y pretendían confirmarlas excluyendo una EA. Todos mostraron miedo a una EA y conocían poco sobre la DEA. Algunos cuidadores infantilizaron a los pacientes y cambiaron su comportamiento hacia ellos.

Conclusión: Éticamente el asesoramiento del DPB debe considerar: expectativas y miedos de los pacientes y sus familias, impacto en su QoL y toma de decisiones ante los distintos resultados posibles. PreDADQoL permitirá desarrollar una guía estandarizada abordando todas estas cuestiones de forma comprensible para la población general.

ALTERACIONES FUNCIONALES EN PERSONAS CON DETERIORO COGNITIVO LEVE: ESTUDIO DE LAS DIFICULTADES COTIDIANAS Y PREDICTORES DE LAS MISMAS

Prada Crespo, D.; Montejo Carrasco, P.; Montenegro Peña, M.; García Martín, A.; Gómez-Sanchez Garnica, J.M.; Iuga, E.

Centro de Prevención del Deterioro Cognitivo. Madrid Salud. Ayuntamiento de Madrid

Objetivos: Analizar el perfil de Alteraciones Funcionales (AAFF) de personas con DCL. Analizar la estructura factorial de la prueba Functional Activities Questionnaire (FAQ) Estudiar los predictores de las AAFF.

Material y métodos: Estudio transversal. Muestreo consecutivo no probabilístico. 161 mayores con DCL (criterios Petersen), media edad: 77,85 (DT:5,84). Evaluación neuropsicológica completa.

Resultados: Se realizó análisis de frecuencias de las AAFF. Áreas en las que se hallaron mayores dificultades: "recordar citas" (51,9% de participantes), "manejo medicación" (29,5%), "atender-comprender-discutir noticias" (25,1%), "cocinar" (24,4%), "viajar fuera del barrio" (22%), "hacer la compra" (17,5%), "estar al corriente de noticias vecindario" (15,6%), "manejo del dinero" (15,7%). Se realizó un análisis factorial del FAQ (varianza explicada:51,55%): Factor-1 (ítems relacionados con memoria procedimental), Factor-2 (ítems relacionados con funciones ejecutivas), Factor-3 (ítems relacionados con memoria

episódica). Se estudió, mediante análisis de regresión lineal múltiple, el poder predictivo de distintas variables (edad, reserva cognitiva, estado de ánimo, salud general, rendimiento cognitivo, capacidad física) sobre la alteración funcional global y los factores. Predictores del FAQ-total (R2:0,11; p=0,000): Memoria libre7M (beta:-0,24), GDS (beta:0,16), edad (beta:0,19). Predictores del Factor-3 (R2:0,17; p=0,000): memoria visual (beta:-0,28), memoria verbal (beta:-0,17), edad (beta:0,14).

Conclusión: Las personas con DCL muestran AAFF leves en áreas que implican recordar información específica (ej.“recordar citas”) y organización-planificación (ej.“hacer la compra”), existiendo menor alteración en actividades menos exigentes a nivel cognitivo (ej.“reconocer amistades”). Una mayor alteración del estado de ánimo, un menor rendimiento mnésico y una mayor edad se asocian a mayor alteración funcional. El rendimiento cognitivo objetivo nos permite predecir las AAFF más relacionadas con la memoria.

DEL INSOMNIO FAMILIAR FATAL AL NBIA, UN DIAGNÓSTICO COMPLICADO

Martínez Dubarbie, F. [1]; Cano Abascal, Á. [1]; Pozueta Cantudo, A. [2]; García Martínez, M. [2]; Lage Martínez, C. [1]; Bravo González, M.P. [2]; Jiménez Bonilla, J.F. [2]; Banzo Marraco, J.I. [2]; García Cena, C.E. [3]; Hernández, E. [4]; Aracil Bolaños, I. [5]; Destarac, M.A. [4]; Peinazo Arias, M. [6]; Rodríguez Rodríguez, E.M. [1]; Sánchez Juan, P.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Oftalmología. Universidad Politécnica de Madrid; 4. Servicio de Oftalmología. AURA Innovative Robotics SL; 5. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 6. Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló

Objetivos: Describir el proceso diagnóstico de un paciente diagnosticado de Insomnio Familiar Fatal remitido para segunda opinión.

Material y métodos: Varón de 39 años con cuadro de 10 meses de evolución iniciado con cambio conductual(apatía, tendencia al mutismo),seguido de insomnio asociando episodios de ansiedad con sudoración, compulsiones(tricotilomanía, conductas de utilización) y síndrome parkinsoniano con marcada hipofonía, hipomimia, hipocinesia global y alteración de reflejos posturales con caídas.Descartadas otras causas de deterioro rápidamente progresivo, el insomnio y los episodios de sudoración (interpretados como disautonomía)orientaron el diagnóstico inicial a un IFF.

Resultados: La RM craneal mostró hipointensidad en T2-FLAIR y DWI bilateral y simétrica en globos pálidos y sustancia negra compatible con depósito de hierro,lo que redirigió el diagnóstico hacia una NBIA (Neurodegenerative disease with Brain Iron Accumulation). La evaluación neuropsicológica objetivó afectación de memoria, praxis constructiva, visopercepción y función ejecutiva con tendencia a la perseveración y un déficit inhibitorio en el test de antisacadas oculares. Una polisomnografía confirmó la conservación de la macroestructura del sueño con aumento de periodos REM.El PET-FDG mostró marcado hipometabolismo en ganglios basales.La exploración oftalmológica observó asimetría papilar sin retinosis pigmentaria.

Conclusión: La NBIA constituye un grupo de enfermedades raras neurodegenerativas hereditarias y caracterizadas por clínica extrapiramidal y neuropsiquiátrica y depósito de hierro en ganglios basales.En este caso, dada la presencia de deterioro cognitivo y ausencia del característico signo del “ojo de tigre” en la imagen,planteamos el subtipo MPAN como primera hipótesis, frente a un PKAN atípico.En pacientes jóvenes con deterioro cognitivo deben considerarse como posibilidades etiológicas formas adultas de patologías más asociadas a la edad pediátrica.

ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL INFLAMATORIA

Manrique de Lara Cadiñanos, P.; Ogando Durán, G.; Lapeña Motilva, J.; Díaz Díaz, J.; Fanjul Arbos, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: La angiopatía amiloide cerebral inflamatoria [AAC-I] es una causa infrecuente de deterioro cognitivo. Otras características clínicas son cefalea, crisis epilépticas y focalidad neurológica. El diagnóstico definitivo es mediante biopsia cerebral, aunque algunos estudios defienden que las diferencias clínico-radiológicas con respecto a otras entidades (angiopatía amiloide no inflamatoria, neoplasia de sistema nervioso central [SNC], angeítis primaria de SNC, procesos leptomeníngeos) son suficientes para iniciar tratamiento inmunosupresor. No son infrecuentes las recurrencias al suspender dicho tratamiento.

Material y métodos: Varón, 74 años, con deterioro cognitivo (probable Enfermedad de Alzheimer GDS 4), con resonancia magnética cerebral [RMc] con atrofia global. Ingresa por empeoramiento subagudo del estado cognitivo, apatía, incontinencia urinaria, con afasia, inatención y apraxia de la marcha en la exploración. El paciente mejora clínicamente con corticoterapia, quedando en su situación basal. Tras el alta con pauta descendente de corticoides se produce nuevo empeoramiento cognitivo.

Resultados: - Análisis de sangre (incluido autoinmunidad, serologías, vitaminas): normal. - Análisis de líquido cefalorraquídeo: leve hiperproteinorraquia. - RMc inicial: extenso edema de sustancia blanca frontal bilateral (edema vasogénico), borramiento de surcos frontales bilaterales, múltiples depósitos de hemosiderina córtico-subcorticales y en región leptomeníngea, sin captaciones patológicas. - RMc tras corticoterapia: desaparición prácticamente completa de la afectación de sustancia blanca. - La RMc tras descenso de corticoides se mantuvo sin cambios.

Conclusión: La AAC-I tiene un curso potencialmente reversible con tratamiento inmunosupresor; es importante sospecharla ante deterioro cognitivo subagudo, máxime si asocia crisis epilépticas o focalidad neurológica. Ante la sospecha de recurrencia, se requiere nueva prueba de imagen para descartar o corroborar dicha posibilidad.

EL TAMAÑO VENTRICULAR COMO MARCADOR SONOGRÁFICO DE DESARROLLO DE DETERIORO COGNITIVO

Crespo Cuevas, A.M.; Ispierto, L.; López-Cancio, E.; Planas, A.; Canento, T.; Hernandez Perez, M.; Alvarez, R.; Vilas, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Evaluar la asociación entre el tamaño ventricular y el desarrollo de deterioro cognitivo (DC).

Material y métodos: Estudio prospectivo longitudinal poblacional. Entre 2007-2009 se incluyeron 933 sujetos mayores de 50 años sin antecedentes de enfermedad vascular sintomática ni enfermedad degenerativa. Se siguieron durante 7.16 años [6.91-7.75]. Las visitas de seguimiento se realizaron entre 2016-2017. Se realizó una ecografía transcraneal en ambas visitas, evaluando el tamaño del tercer ventrículo (IIIv) y de los ventrículos laterales (VL). Se identificaron aquellos sujetos que desarrollaron DC durante el seguimiento.

Resultados: La ecografía transcraneal inicial y de seguimiento estuvo disponible y con adecuada ventana transtemporal en 271 participantes. La edad media al inicio fue de 63.95±6.59 años. El tamaño del IIIv y de los VL aumentó de la primera a la segunda ecografía (IIIv: 0.410.15 vs 0.510.21; VL derecho: 1,600,19 vs 1,660,27; VL izquierdo 1,590,19 vs 1,680,27). 21 sujetos (7.7%) desarrollaron DC durante el seguimiento (4 enfermedad de Alzheimer, 5 demencia vascular, 1 demencia por cuerpos de Lewy, 2 demencia mixta y 9 DC leve de etiología indeterminada). El tamaño del IIIv y del VL derecho en la ecografía basal se asociaron con el desarrollo de DC (IIIv: 0.530.14 vs 0.410.15; p=0.001; VL derecho 1.700.16 vs 1.590.20; p=0.029). El tamaño del VL izquierdo mostró una tendencia a ser mayor en los sujetos con DC(1,660,15 vs 1,590,20; p=0.146).

Conclusión: El tamaño ventricular predice el riesgo de desarrollar deterioro cognitivo en esta cohorte poblacional de sujetos en el seguimiento a siete años.

INDICACIONES Y UTILIDAD DEL PET DE AMILOIDE Y DE METABOLISMO CEREBRAL EN PACIENTES CON DEMENCIA

Echeveste González, B. [1]; Imaz Aguayo, L. [1]; Recio, M. [1]; García de Eulate, M.R. [2]; Arbizu, J. [3]; Fernández Matarrubia, M. [1]; Riverol, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Radiología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Medicina Nuclear. Clínica Universitaria de Navarra

Objetivos: Establecer la indicación y utilidad del PET de amiloide y de FDG en el diagnóstico y tratamiento de una serie de pacientes con demencia.

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes con demencia a los que se les realizó un PET de amiloide y, en la mayor parte de los casos, un PET-FDG. Inicialmente se estableció la indicación clínica para realizar estas exploraciones. El PET de amiloide fue clasificado como negativo o positivo. El PET FDG fue clasificado como normal, patrón de enfermedad de Alzheimer (EA) y patrón no-EA. Se evaluó el impacto del resultado de las pruebas en el diagnóstico y el tratamiento final.

Resultados: Fueron seleccionados 67 pacientes (mujer/hombre 31/36; edad 68.8±7.3 años; MMSE 21.2±5). La principal indicación para la realización de estas pruebas fue el predominio de la sintomatología no-amnésica. 7 pacientes tuvieron un PET amiloide positivo (45 con diagnóstico final de demencia EA, 2 demencia no EA). 20 tuvieron un PET amiloide negativo y todos fueron diagnosticados de demencia no-EA.29 tuvieron un PET-FDG compatible con EA (28 con diagnostico final de EA y 1 de demencia no-EA). 7 tuvieron PET-FDG normal (4 con diagnóstico final de EA, 3 de demencia no-EA). 24 tuvieron un patrón no-EA (6 fueron diagnosticados de EA, 18 de demencia no-EA). 21 pacientes no sufrieron cambios terapéuticos, 38 iniciaron tratamiento (todos eran amiloide y FDG positivos), 8 suprimieron tratamiento (todos eran amiloide y FDG negativos).

Conclusión: Los biomarcadores de neuroimagen permiten al neurólogo, en determinados casos de demencia, un diagnóstico más certero y realizar cambios terapéuticos dirigidos.

ESTUDIO DE LA RELACIÓN ENTRE EL ORTOSTATISMO Y EL DETERIORO COGNITIVO EN UNA MUESTRA DE PERSONAS MAYORES

Valentí Soler, M. [1]; Zea Sevilla, M.A. [1]; Gómez Ramírez, J. [2]; del Ser Quijano, T. [1]

1. Unidad Multidisciplinar de Apoyo. Fundación CIEN; 2. Departamento neuroimagen. Fundación CIEN

Objetivos: El ortostatismo se define como un descenso mayor o igual a 20 mmHg en la tensión arterial sistólica y/o el descenso mayor o igual de 10 mmHg en la tensión arterial diastólica al pasar de una situación de sedestación a la bipedestación. La relación entre el ortostatismo y el deterioro cognitivo en las personas mayores ha sido estudiada en múltiples ocasiones pero su resultado es contradictorio, siendo necesario realizar estudios longitudinales prospectivos para establecer su relación.

Material y métodos: En el Proyecto Vallecas, un estudio longitudinal prospectivo para la detección de factores de riesgo de deterioro cognitivo en personas mayores de 70 años, se realizó la toma de tensión arterial sistólica y diastólica en sedestación y en bipedestación para determinar la existencia de ortostatismo asintomático en cada una de las cinco visitas anuales. Los voluntarios fueron clasificados anualmente según su estado cognitivo en CONTROL o deterioro cognitivo leve (DCL). Análisis estadístico mediante estadística descriptiva y chi cuadrado.

Resultados: Participaron 1180 personas en el primer año del estudio, presentando ortostatismo 126 personas (10,7% de la muestra) y fueron diagnosticadas de deterioro cognitivo ligero 81 personas (el 6,9%). En las cinco visitas del estudio se observó una tendencia al ortostatismo en las personas con deterioro cognitivo, si bien dicha relación podría ser debida al azar (estadísticamente no significativa p>0.05).

Conclusión: En un estudio longitudinal prospectivo de detección de factores de riesgo de deterioro cognitivo en personas mayores de 70 años no se halla relación significativa entre el ortostatismo y el deterioro cognitivo ligero.

EL PAPEL DE LA DEPRESIÓN EN EL DETERIORO COGNITIVO LEVE (DCL) A TRAVÉS DEL ANÁLISIS CON REDES DE NEURONAS ARTIFICIALES (RNA)

Jiménez Martín, I. [1]; Mato-Abad, V. [2]; Rodríguez-Yáñez, S. [3]; Pías Peleteiro, J.M. [1]; Cacabelos, P. [1]; Aldrey, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. ISLA. Facultad de Informática. Universidad de A Coruña; 3. ISLA. Facultad de Informática de A Coruña

Objetivos: Existe una fuerte asociación entre el deterioro cognitivo leve (DCL) y la depresión. Sin embargo, dicha asociación, sobre todo en edades avanzadas, puede tener una causa común, como la enfermedad vascular o simplemente coexistir con distintas causas. El objetivo principal de este estudio fue explorar la capacidad de las Redes de Neuronas Artificiales (RNA) para caracterizar los patrones comunes de deterioro cognitivo y depresión utilizando la evaluación neuropsicológica.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo con las evaluaciones neuropsicológicas de 96 pacientes clasificados en dos grupos: 42 DCL con depresión y 54 DCL sin depresión y se analizaron con RNA. En dicho análisis se seleccionaron las pruebas más sensibles y específicas dentro del estudio neuropsicológico completo.

Resultados: Utilizando como entradas los datos cognitivos de las evaluaciones neuropsicológicas, sin la valoración específica del estado de ánimo, las RNA pueden identificar un deterioro cognitivo altamente asociado con la depresión (precisión 88%, sensibilidad 83%, especificidad 95%). El perfil asociado a DCL con depresión se caracteriza por la afectación en la recuperación en tareas de memoria (TAVEC) y la copia de la figura compleja de Rey (planificación), mostrando un perfil predominantemente disejecutivo.

Conclusión: Estos resultados proporcionan datos independientes a favor de un perfil cognitivo a favor de pacientes con DCL con depresión, distintos y distinguibles de otros tipos de deterioro cognitivo, y muestra la depresión como una variable esencial en la clasificación de los pacientes con deterioro cognitivo.

ANÁLISIS DE LA CASUÍSTICA DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Agirre Mujika, M.; Balsalobre Rodriguez, M.; Risueño Aparicio, M.; Camara Gonzalez, N.; Vega Carro, A.; Uson Martin, M.; Figuerola Roig, A.; Espino Ibañez, A.M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) pertenece a una familia de trastornos degenerativos fatales del sistema nervioso conocidos como encefalopatías espongiformes transmisibles o enfermedades priónicas. Presenta una incidencia anual de 1-1,5/millón/año. El objetivo de este análisis de serie de casos es valorar las características de nuestros pacientes y la concordancia de los mismos respecto a los resultados publicados en la literatura, y repasar las técnicas diagnósticas al tratarse de una enfermedad en la que el diagnóstico temprano supone aún desafío.

Material y métodos: Se han revisado las historias de los pacientes con deterioro rápidamente progresivo desde el 2001 al 2018 en nuestro hospital, siendo 4 los pacientes diagnosticados de ECJ de etiología esporádica

Resultados: El número de casos supone una incidencia acumulada de 1 paciente cada 4 años. La edad media de aparición es de 70 años. Todos los pacientes presentaban EEG característico y RMN craneal típica. El 50% presentó proteína 14-3-3 positiva en LCR. La clínica inicial fue de deterioro neurológico rápidamente progresivo en todos excepto en 1 de los pacientes que debutó con clínica ictal. El 50% falleció a los 3 meses del debut. Se ha confirmado el diagnóstico mediante anatomía patológica e immunohistoquímica en los pacientes fallecidos.

Conclusión: Las características de los pacientes analizados coinciden con las referidas en la literatura. La sensibilidad de la proteína 14-3-3 ha sido del 50% (similar a datos descritos). Señalar que en 2 pacientes no diagnosticados de ECJ, la proteina 14-3-3 fue positiva (indicadora de daño neuronal).

DEMENCIA VASCULAR PURA: UN CASO CON CONFIRMACIÓN ANATOMOPATOLÓGICA

Cerdán Santacruz, D.M.; Eguizábal Aguado, J.I.; Gil Armada, P.; Castrillo Sanz, A.; Guerrero Becerra, P.; Duarte García, J.

Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia

Objetivos: La demencia vascular es la segunda en frecuencia. Diferenciarla de la enfermedad de Alzheimer puede ser difícil, pues comparten factores de riesgo y la evolución puede ser también insidiosa y sin ictus clínicamente definidos.Presentamos un caso de demencia vascular pura con confirmación anatomopatológica.

Material y métodos: Mujer de 46 años con hipertensión de difícil control, retinopatía y crisis hipertensivas que consultó por déficits mnésicos de hechos recientes,tristeza,apatía,labilidad emocional y dificultades ejecutivas de meses de evolución.En el estudio neuropsicológico presentaba alteración de memoria inmediata,recien te,episódica,semántica y operativa con déficit atencional y síndrome disejecutivo frontal.En el Minimental puntuó 19/30. Evolucionó de forma rápida y progresiva a un estadio de demencia avanzada,sin signos focales ni clínica cerebrovascular aguda en ningún momento. No mejoró tras tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa. Falleció tras 5 años desde el inicio de la enfermedad.

Resultados: Se realizó un estudio extenso de demencia precoz incluyendo EEG,LCR y serologías,sin encontrarse alteraciones salvo en neuroimagen.En la RM se apreció atrofia cortico-subcortical generalizada y lesiones de sustancia blanca supra e infratentoriales de predominio periventricular y múltiples microhemorragias.En la necropsia,se encontró una leucoencefalopatía subcortical extensa por arterioesclerosis severa y microinfartos lacunares evolucionados en ganglios basales,hipocampo y tronco,sin ninguna alteración propia de las demencias degenerativas.

Conclusión: Destacamos la precoz aparición, presentación subaguda y progresión rápida de la demencia vascular en nuestra paciente.Aunque con frecuencia coexiste con alteraciones neurodegenerativas,hay casos con daño exclusivamente vascular como el que aquí presentamos,aunque con clínica más sugerente de las primeras.Es importante incidir en el control de los factores de riesgo vascular ya que no disponemos de otros tratamientos eficaces.

NUEVO MODELO PARA EL CUIDADO PARA LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: RESULTADOS DE PRUEBAS PILOTO CON UN ROBOT ASISTENTE EN DOMICILIO

Abdelnour Ruiz, C. [1]; Hernández Farigola, J. [2]; Tantinya, N. [2]; Roberto, N. [2]; Kargakos, A. [3]; Peleka, G. [3]; Skartados, E. [3]; Kostavelis, I. [3]; Giakoumis, D. [3]; Hernández, I. [2]; Lafuente, A. [2]; Buendía, M. [2]; Pancho, A. [2]; Rosende, M. [2]; Mauleón, A. [2]; Vargas, L. [2]; Rodríguez, O. [2]; Gil, S. [2]; Marquié, M. [2]; Santos, M. [2]; Alegret, M. [2]; Espinosa, A. [2]; Ortega, G. [2]; Sanabria, Á. [2]; Pérez, A. [2]; Canyabate, P. [2]; Moreno, M. [2]; Preckle, S. [2]; Martín, E. [2]; Tárraga, L. [2]; Ruiz, A. [2]; Tzovaras, D. [3]; Boada, M. [2]; group, R. [4]

1. Servicio de Neurología. Fundación ACE; 2. Servicio de Neurología. Research Center and Memory Clinic. Fundació ACE. Institut Català de Neurociències Aplicades, UIC; 3. Servicio de Neurología. Centre for Research and Technology Hellas, CERTH. Information and Communication Technologies Inst; 4. Servicio de Neurología

Objetivos: El Proyecto RAMCIP (Robotic Assistant for MCI Patients at home) ha desarrollado y evaluado un robot asistente para ayudar en el domicilio a pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) y demencia leve por enfermedad de Alzheimer (EA) en las actividades de la vida diaria (AVDs). Nuestro objetivo es mostrar los resultados preliminares de la interacción humano-robot.

Material y métodos: Entre Octubre de 2017 y Febrero de 2018, 8 participantes (4 DCL y 4 pacientes con demencia leve por EA) probaron 15 funciones del robot RAMCIP en su domicilio durante 10 días. Para evaluar la interacción humano-robot se administraron las escalas de aceptación y utilidad: Attrakdiff y User's Experience Questionnaire (UEQ), así como una escala de impacto social desarrollada ad-hoc.

Resultados: El promedio de ejecución de las pruebas piloto fue 77,1%, Todas las funciones del robot se probaron de forma segura (no hubo ninguna colisión durante la interacción humano-robot). Los resultados preliminares de Attrakdiff y UEQ muestran que la calidad hedónica del robot (HQ: 1.03 y 1.30 respectivamente) obtuvo una puntuación superior a la calidad pragmática (PQ: 0.88 y 0.88 respectivamente). El 62.5% los participantes considera que el robot RAMCIP podría realizar tareas de cuidado en las AVDs de personas mayores o con discapacidad.

Conclusión: El robot RAMCIP fue percibido como útil y los participantes expresaron su aceptación y disposición para usarlo. Las puntuaciones de la calidad hedónica del robot muestran que es percibido como original y estimulante. La interacción humano robot entre pacientes con DCL y demencia por EA es segura.

GENES Y RENDIMIENTO COGNITIVO. LAS SITUACIONES DE EXIGENCIA COGNITIVA POTENCIAN LA EXPRESIÓN DE ALGUNOS GENES Y SUS INTERACCIONES

Montejo Carrasco, P. [1]; Montenegro Peña, M. [2]; Prada Crespo, D. [1]; Lozano Ibáñez, M. [1]; Barabash Bustelo, A. [3]; Montejo Rubio, C. [4]; Delgado Losada, M. [5]

1. 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. Servicio de Neurogenética. Hospital Clínico San Carlos; 4. Universidad de Salamanca. Facultad de Medicina; 5. Facultad de Psicología. Universidad Complutense

Objetivos: Analizar en mayores sin demencia la asociación de varios genes (ACT, PICALM; BDNF, CLU) con el rendimiento basal en memoria episódica y con el cambio después de entrenamiento de memoria.

Material y métodos: Muestra: Mayores sin demencia. Estudio control-experimental aleatorizado (Aprobado CEIC: 15/382-E¬_ BS); estudiamos la muestra experimental (N=108). Evaluación neuropsicológica amplia, volumetría cerebral, estudio genético (SPN,s de ACT, PICALM; BDNF, ACT). Tamaño efecto: "d" de Cohen. Intervención: método UMAM (Unidad Memoria Ayuntamiento Madrid): Entrenamiento cognitivo, 30 sesiones, grupos 12-18 personas. Programa multifactorial: entrena estrategias de memoria y realiza estimulación cognitiva, se centra en actividades de la vida diaria.

Resultados: Hay cambio por el entrenamiento ($p<0,05$) en Memoria Lógica Wechsler (MLW) inmediata: d=0,31 y demorada: d=0,31. Para MLW inmediata se estudia la asociación de genes PICALM y ACT con la valoración basal, ambos genes por separado y su interacción: no asociaciones significativas. Asociación estadísticamente significativa con el cambio producido por el entrenamiento: (F=3,002; p=0.008; R2:0,23) asociación de la mejora con PICALM (p=0,024; Eta2: 0,101; ACT (p=0.038; Eta2:0.089) y su interacción (p=0.013; Eta2:0.142). Para MLW demorado: asociación de BDNF y NRG1 con valoración basal, ambos por separado y su interacción: no asociaciones significativas. Asociación con el cambio producido por el entrenamiento: (F=3,114; p=0.009; R2:0,21) se asocia la mejora con NRG1 (p=0.003; Eta2:0.149); no con BDNF (p=0,426; Eta2:0,024; pero sí con su interacción (p=0.003; Eta2:0,161).

Conclusión: Algunos genes se asocian a rendimiento en memoria episódica en situaciones de exigencia, pero no en el funcionamiento basal habitual. Puede ser debido a que estos genes aumentan la plasticidad neuronal.

DESCRIPCIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA DE UN PACIENTE CON ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTINMDA-R RECIDIVANTE CON EVOLUCIÓN FATAL

Aladrén Sangrós, J.Á. [1]; Fernández Sanz, A. [1]; Martínez de Lagos Peña, M. [2]; Bermúdez Cameo, R. [3]; Alfaro Torres, J. [3]; Errea Abad, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La encefalitis por anticuerpos antiNMDA-R se considera el tipo de encefalitis autoinmune más frecuente tras la encefalomielitis aguda diseminada, y probablemente una de las mejor caracterizadas. Se ha asociado con diversas neoplasias, en especial a teratoma ovárico, si bien en un 40% de los casos no se ha demostrado tumor subyacente. Puede recidivar hasta en un 20% de pacientes, principalmente en aquellos casos asociados a tumor sistémico. Describimos a continuación los hallazgos clínicos y necrópsicos de un paciente con encefalitis NMDA recidivante, sin tumor asociado.

Material y métodos: Paciente de 69 años de edad con diagnóstico de encefalitis por anticuerpos antiNMDA-R 9 meses antes, con evolución favorable tras tratamiento corticoideo. Ingresa por cuadro de alteraciones conductuales graves, coprofagia, desorientación temporo-espacial, alucinaciones y alteraciones mnesicas de 7 días de evolución. Se detectan nuevamente anticuerpos antiNMDA-R postivos en suero y LCR. El diagnóstico diferencial para otras encefalitis fue negativo. Se inicia tratamiento corticoideo e inmunoglobulinas con empeoramiento progresivo, asociando sintomatología extrapiramidal e hipertermia. El paciente presenta muerte repentina de origen no filiado, por lo que se solicita necropsia.

Resultados: La necropsia no muestra neoplasia asociada. En sistema nervioso central se aprecian infiltrados perivasculares de linfocitos T (CD3+) de predominio en región subtalámica. También se observan en menor cuantía linfocitos B (CD20+) e histiocitos (CD68+).

Conclusión: Destacamos la evolución recidivante y tórpida en este paciente. Consideramos, según la recomendación de algunos autores, el uso de rituximab como tratamiento de primera línea, ya que se ha observado efecto beneficioso sobre las tasas de recurrencia.

Conducta y Demencias P2

¿TIENE LA PROTEÍNA, LACTOFERRINA, PLAUSIBILIDAD BIOLÓGICA COMO MARCADOR DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER?

Bermejo Pareja, F. [1]; Bartolomé, F. [2]; Llamas Velasco, S. [1]; Molina, J. [1]; Carro, E. [2]

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

Objetivos: El estudio multicéntrico español (Carro et al. Alzheimers Dement, 2017; 8:131-138) ha mostrado por primera vez que la determinación de lactoferrina (LF) salivar es un marcador de enfermedad de Alzheimer (EA). Se evalúa la plausibilidad biológica de este hallazgo.

Material y métodos: Se ha elegido una revisión de autor para analizar la relación entre LF y las enfermedades: Parkinson (EP), neurodegenerativas (END) y EA, dado que la LF dispone de ~ 9000 referencias en MEDLINE y tiene variada actividad biológica. Se revisan bases biomédicas (MEDLINE, EMBASE, WoS) y de información (Google académico).

Resultados: LF es una glicoproteína de ~ 700 aminoácidos, segregada por epitelios mucosos y glandulares (saliva), y múltiple actividad biológica: homeostasis férrica, anti-infecciosa, anti-inflamatoria, inmunomoduladora, anti-cáncer, de diferenciación celular, apoptosis, neurogénesis y neuroprotección. Atraviesa la barrera hematoencefálica, tiene presencia cerebral (neuronas, glía, microvasos) que aumenta durante el envejecimiento, y mayormente, en END (EA, EP, y otras, incluyendo priónicas). Datos experimentales en animales y humanos sustentan que este incremento es debido a su papel neuroprotector en END. En la EA, la LF se encuentra asociada a sus principales lesiones (placas neuríticas y degeneración neurofibrilar). Estudios de niveles plasmáticos de LF en pequeñas muestras de EA (<16) y controles no muestran correlación. En la EP (Grau et al, 2001) tiene una correlación inversa significativa entre su intensidad y LF plasmática.

Conclusión: Existe plausibilidad biológica (datos experimentales y humanos) para sustentar que la LF salivar puede ser un marcador de presencia e intensidad de EA. Se esperan estudios confirmatorios.

BIOMARCADORES LICUORALES EN PACIENTES PRESENILES CON SOSPECHA DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Navarro Pérez, M.P. [1]; Cuevas Jiménez, A.I. [2]; López Cuevas, R.A. [2]; García Vallés, L. [3]; Ferrer Cairols, I. [3]; Martín Ibáñez, N. [2]; Raga Rodríguez, L. [3]; Moreno Monedero, M.J. [4]; Pascual Costa, R. [4]; Baquero Toledo, M. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 3. Psicología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 4. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Describir una serie de práctica clínica habitual de pacientes preseniles con sospecha de trastorno cognitivo neurodegenerativo a los que se estudiaron biomarcadores para enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo (LCR).

Material y métodos: Estudio observacional transversal mediante revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes menores de 65 años en estudio por deterioro cognitivo ligero (DCL) o demencia leve (DL) a los que se realizó determinación de biomarcadores (Aβ1-42, T-tau y P-tau) en LCR (marzo/2011-marzo/2017). Se analizó el diagnóstico final en función del patrón de LCR clasificado en tipo EA, normal y sospecha de patología no amiloide (SNAP).

Resultados: Se analizaron 163 pacientes, 46,6% mujeres, con edad media en el momento de la determinación de 58,4[±5,8] años y tiempo medio de seguimiento de 3,7[±2] años. El diagnóstico clínico inicial fue DCL (75,9%) y DL (16,1%). El 24,5% tenían LCR tipo EA y diagnóstico final de: EA (82,5%), demencia frontotemporal (DFT) (5%), DCL por trastornos sistémicos o medicación (TSM) (5%), sin patología neurodegenerativa (N) (5%) y DCL estable sin filiar (DCLE) (2,5%). 65% tenían LCR normal y diagnóstico final de: N (42,5%), trastorno psiquiátrico (TP) (19,8%), DFT (17%), trastornos del sueño (TS) (7,5%) y otros (13,2%). El 10,4% tenía LCR SNAP y diagnóstico final de: EA (41,2%), DFT (17,6%), N (17,6%), DCLE (11,8%) y otros (11,8%).

Conclusión: El estudio de biomarcadores licuorales es una herramienta clave en el diagnóstico de este grupo de pacientes en los cuales la disponibilidad del diagnóstico biológico permite tratamientos adecuados precoces y pronósticos adecuados. La correlación clínico-biológica es alta.

FLUORESCENCIA FILIPIN Y PROTEÍNA LAMP1 COMO MARCADORES PERIFÉRICOS EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Lobato Pérez, L. [1]; Martin Montes, A. [1]; Bullido Gomez-Heras, M.J. [2]; Garcia Castro, J. [1]; Landaluce Triska, E. [3]; Frank Garcia, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurociencias. Centro de Biologia Molecular Severo Ochoa; 3. Servicio de Neurología. Universidad Autonoma de Madrid

Objetivos: Estudios genéticos y modelos celulares señalan la alteración de la vía lisosomal y la homeostasis del colesterol en la patogenia de la Enfermedad de Alzheimer (EA). Se han propuesto fluorescencia de Filipin y niveles de LAMP1 como marcadores de estas vías, ambos cuantificables en células de sangre periférica. Determinar si en pacientes con EA existe afectación de la vía lisosomal y la homeostasis del colesterol, medida por fluorescencia de Filipin y proteína LAMP.

Material y métodos: Estudio transversal de casos (probable EA con biomarcadores) y controles. Se realizó extracción sanguínea y obtención de células mononucleares, se fijaron con formaldehído y se incubaron con Filipin (reactivo que determina colesterol intracelular), cuantificándose fluorescencia por citometría de flujo. LAMP1 se determinó mediante Western-blot con anticuerpos anti-LAMP1, cuantificándose por análisis densitométrico.

Resultados: N=28 (10 controles, 18 EA). 50% hombres. Edad media (DE) de 71 (4,9) años. Mediana (RI) Filipin 105,59 unidades internacionales (UI) (92.29-119.59) grupo control, 99.59 UI (78.49-122.59) EA (p=0,33); LAMP1 2,84 unidades densitométricas (UD) (1,74-3,9) controles, 2,07 UD (1,27-2,44) EA (p=0,08). Al realizar un análisis conjunto de ambos marcadores se obtiene un área bajo la curva ROC de 0,733 (p=0,044, S= 78%, E= 70%).

Conclusión: En nuestra muestra no se han observado diferencias significativas en marcadores periféricos de vía lisosomal y de homeostasis del colesterol entre controles y pacientes. Sin embargo, el empleo de ambos marcadores de forma combinada puede mejorar la capacidad predictiva de los mismos. Son necesarios estudios clínicos más amplios para aclarar el papel de estos marcadores en el diagnóstico de la EA.

UTILIDAD DE LOS BIOMARCADORES EN LCR PARA LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

Vieira Campos, A. [1]; De La Torre Luque, A. [2]; Carreras Rodríguez, T. [1]; Heredia Rodríguez, P. [1]; Fernández Sánchez, M. [1]; Gago Vega, A.B. [1]; Dotor Soto, J. [1]; Martínez Vicente, L. [1]; Vivancos Mora, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. CIBERSAM. Universidad Autónoma de Madrid

Objetivos: El uso de biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (LCR) para diagnóstico de enfermedad de Alzheimer (EA) está ampliamente reconocido en el ámbito de la investigación. Nuestro objetivo es valorar la utilidad de los mismos en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 37 pacientes (48,6% mujeres, M = 66 años, DT = 7,8; MMSE promedio = 23, DT = 5,4) valorados con biomarcadores en LCR (amiloide, tau, p-tau) y estudio neuropsicológico completo. Se analiza la concordancia entre el resultado del LCR (categorizado en: no alterado, concluyente de EA y cambios patológicos pero no concluyente) y los fenotipos clínicos establecidos en consulta previos a la extracción.

Resultados: Se estableció diagnóstico clínico de probable EA en el 40,5% de los casos. Se observó correspondencia entre el diagnóstico clínico y el resultado LCR de forma significativa ($X2\ (3) = 12,20$, $p < 0,01$). De los pacientes con LCR no alterado, el 92,8% presentaban un diagnóstico clínico de no EA; y de los que tenía un LCR concluyente de EA, el 80% habían sido diagnosticados previamente como probable EA. La sensibilidad para el conjunto de biomarcadores fue 0.93 y la especificidad 0.59.

Conclusión: Estos resultados indican que en la práctica clínica, los biomarcadores pueden ser útiles a nivel individual para incrementar el grado de certeza del diagnóstico de EA. La baja especificidad podría explicarse por la gran heterogeneidad clínica de la muestra. No obstante, dado que el número de pacientes con EA clínico y el tamaño de la muestra son bajos, estos resultados deben interpretarse con cautela.

VALORACIÓN DEL PERFIL COGNTIVO DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL (EMH)

Franco Salinas, A.; Martínez López, E.; Burriel Lobo, L.; Carrasco García de León, S.; Gudín Rodríguez-Magariños, M.A.; López Camacho, A.; Vaamonde Gamo, J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: La esclerosis mesial de hipocampo (EMH) asociada a epilepsia del lóbulo temporal es una patología en la que se observan déficit neuropsicológicos relacionados con funciones cognitivas temporales, diversas publicaciones resaltan que el déficit desborda estas áreas. El objetivo de este estudio es evaluar el perfil cognitivo de pacientes con EMH aplicando test que evalúan tanto funciones frontales como temporales y para ello relacionar las medianas de puntuación realizada a los pacientes con EMH con las de población española adulta sana.

Material y métodos: Se han seleccionado 16 pacientes diagnosticados de EMH no quirúrgica, para ello se ha revisado la base de datos de la Unidad de Neuropsicología del HGUCR de forma retrospectiva durante los años 2010-2012. Se aplicaron los test TMT-A Tiempo, TMT-B Tiempo, Figura rey copia 30', Figura rey copia inmediata, Semejanzas WAIS-III y Cubos WAIS-III a 16 pacientes adultos con EMH (cohorte retrospectiva de la base de datos de la Unidad de Neuropsicología del HGUCR durante los años 2010-2012) evidenciada mediante RM y no subsidiarios de tratamiento quirúrgico.

Resultados: Las epilepsias temporales mostraron fundamentalmente déficit más acusados en memoria verbal que en la visual, atención, dificultad en funciones ejecutivas y gran vulnerabilidad a la interferencia. No fueron significativas las correlaciones entre los test neuropsicológicos y los años de evolución de la epilepsia, la frecuencia de crisis, los estudios académicos y la lateralización.

Conclusión: La EMH muestra un perfil cognitivo en el que se observan alteraciones de funciones neuropsicológicas que desbordan el lóbulo temporal, como la atención, funciones ejecutivas y vulnerabilidad a la interferencia

ALFALIFE: UNA NUEVA APROXIMACIÓN AL CONTROL SOBRE LOS FACTORES DE RIESGO MODIFICABLES DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Gramunt Fombuena, N. [1]; Minguillon Gil, C. [2]; Grau Magañà, M. [3]; Fauria, K. [4]; Gispert López, J.D. [5]; Molinuevo Guix, J.L. [6]

1. Oficina de Intervención Social. BarcelonaBeta Brain Research Center, Fundació Pasqual Maragall; 2. Oficina de Investigación. BarcelonaBeta Brain Research Center, Fundació Pasqual Maragall; 3. Epidemiología y Salud Pública. Insituto Hospital del Mar de Investigaciones Médicas, Universidad de Barcelona, CIBER Enfermedades; 4. Gerencia. BarcelonaBeta Brain Research Center, Fundació Pasqual Maragall; 5. Grupo de investigación en neuroimagen. BarcelonaBeta Brain Research Center, Fundació Pasqual Maragall; 6. Programa de Prevención de Alzheimer. BarcelonaBeta Brain Research Center, Fundació Pasqual Maragall

Objetivos: Describir el efecto de la entrega de unas pautas personalizadas y consejos para la promoción de hábitos de vida saludable y el control de factores de riesgo cardiovascular. Sondear sobre la aceptación de acceso a datos clínicos personales de la red sanitaria pública con fines de investigación.

Material y métodos: Participaron 414 personas cognitivamente sanas de entre 45 y 75 años. En la visita basal se evaluaron sus hábitos de vida (actividad física, nutrición, tabaquismo, actividad cognitiva y social) y se recogieron variables fisiológicas de riesgo cardiovascular (constantes vitales, perfil lipídico, Hba1c e IMC)., Se aplicó un algoritmo que permitió la entrega de unas pautas personalizadas de hábitos saludables. De forma remota y entre las dos visitas, los participantes recibieron cuestionarios de seguimiento de hábitos de vida y boletines con consejos saludables. En la visita al año se re-evaluaron los parámetros recogidos en la basal y se evaluó el cambio en la concienciación del papel de los factores de riesgo modificables de Alzheimer.

Resultados: En esta presentación se mostrarán los resultados de los análisis (actualmente en curso) descriptivos y de cambios en los hábitos de vida y las variables objetivas relacionadas con el riesgo cardiovascular, así como la eventual aceptación de acceso a datos clínicos personales con fines de investigación.

Conclusión: Este tipo de intervenciones dirigidas a la promoción de hábitos de vida saludable y el control de los factores de riesgo cardiovascular, pueden ser de utilidad, a la vez que asequibles y con potencial de impacto poblacional, para la reducción del riesgo de demencia.

CUESTIONARIO STOPBANG Y BERLÍN PARA IDENTIFICAR LA APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Piñol Ripoll, G. [1]; Carnes, A. [1]; Benitez, I. [1]; Arias Pastor, A. [2]; Blasco, E. [3]; Tahan, N. [1]; Huerto, R. [1]; Dakterzada, F. [1]; Barbe, F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Santa María; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Santa María; 3. Servicio de Geriatría. Hospital Santa María

Objetivos: Se desconocen las características clínicas y los métodos de identificación de la apnea obstructiva del sueño (OSA) en pacientes con Enfermedad de Alzheimer (EA). El objetivo del estudio fue evaluar la utilidad clínica de dos cuestionarios de cribado de OSA, STOP-Bang (SBQ) y cuestionario de Berlín (BQ), en pacientes con EA leve y determinar predictores clínicos de OSA en esta población.

Material y métodos: Noventa y un sujetos con EA leve se evaluaron prospectiva y consecutivamente según SBQ y BQ. Todos ellos fueron estudiados con polisomnografía como gold standard. El rendimiento predictivo de los cuestionarios se calculó para diferentes puntos de corte del índice de apnea-hipoapnea (IAH).

Resultados: La edad promedio fue de 76.0 (73.0; 80.0) años y 58 (63.7%) fueron mujeres. Ochenta y un pacientes (89.02%) tenían OSA definido por un IAH> 5 h. El rendimiento predictivo que comparó SBQ con BQ mostró mayor sensibilidad diagnóstica (85% vs 4%), menor especificidad (35% vs. 96%), menor valor predictivo positivo (VPP) (44% vs 33%) y mayor valor predictivo negativo (NPV) (80% vs 65%) a SBQ para detectar OSA grave en el punto de corte AHI de 30 / h. Por sí solo, ninguno de los ítems en los dos cuestionarios predijo el riesgo de IAH. Diseñamos una versión SBQ modificada que mostró un AUC discretamente superior que BQ.

Conclusión: El SBQ y BQ no son buenas herramientas de detección para la detección de OSA en pacientes con EA. Se necesitarán herramientas más sensibles para identificar correctamente a este grupo de pacientes.

DESCRIPCIÓN DEL USO DE LA VERSIÓN ONLINE DEL FOTOTEST

De la Vega Cotarelo, R. [1]; Avellaneda López, Y. [1]; Carnero Pardo, C. [2]

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Punta de Europa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: El Fototest es un test cognitivo breve de extendido uso y probada relación coste-efectividad. El sitio web Circunvalación del Hipocampo (www.hipocampo.org) dispone de una versión online del test (en www.fototest.app) que facilita la aplicación, registro y corrección del mismo, así como la posterior impresión de los resultados. Nuestro objetivo es describir y cuantificar el uso de esta herramienta en el último año.

Material y métodos: Estudio descriptivo del número y origen de los accesos a la aplicación web Fototest Online, basado en los datos proporcionados por Google Analytics correspondientes al periodo comprendido entre el 12/04/2017 y el 11/04/2018, ambos inclusive.

Resultados: En el periodo considerado hubo un total 12933 accesos, el 85.6% (11067) desde España y 1766 (14.4%) desde otros 36 países, en su mayoría sudamericanos. Los accesos tienen una tendencia creciente, pasando de una media de 32,11 accesos/día en el primer trimestre (abril a junio 2017) a 49,85 accesos/día en el último trimestre considerado (febrero a abril 2018), mostrando un perfil estacional, con descensos durante el periodo vacacional. El perfil de uso semanal

también se ajusta al calendario laboral (46,60 accesos/día de media de lunes a viernes, 9,02 accesos/día en sábados y domingos). El tiempo medio de permanencia en la aplicación, considerando solo aquellos países con > 100 accesos, es de 2 minutos y 49 segundos

Conclusión: Fototest Online es una aplicación web, ampliamente utilizada, que facilita la accesibilidad y difusión del Fototest. El tiempo medio de permanencia en esta herramienta, un indicador del tiempo de aplicación, es menor de tres minutos.

SÍNDROME DE DESCONEXIÓN DE UNA ENTIDAD TRATABLE: APATÍA TALÁMICA

González de Echávarri Gómez, J.M.; Guasch Jimenez, M.; Martínez-Horta, S.; Pagonabarraga, J.

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

Objetivos: Las alteraciones cognitivo-conductuales en infartos cerebrales estratégicos caen con frecuencia en un nihilismo diagnóstico y terapéutico. Describimos paciente que tras un infarto talámico anterior izquierdo presenta síndrome apato-abúlico grave con mejoría tras estimulación fronto-límbica mediante tratamiento con rivastigmina, metilfenidato y escitalopram.

Material y métodos: Varón de 72 años. Tras infarto talámico anterior izquierdo presenta desinterés y pérdida de iniciativa grave ante actividades y relaciones socio-familiares, ausencia de resonancia afectiva, clinofilia, irritabilidad, rigidez mental con fijación de rutinas, inflexibilidad ante normas sociales, y anosognosia. En la neuroimagen se observa importante disociación entre la lesión restringida al tálamo anterior izquierdo observada en RM craneal y el hipometabolismo extenso frontotemporal izquierdo observado mediante PET-18FDG. Las alteraciones metabólicas correlacionan con la disfunción global de predominio mnésico-disejecutivo observadas en el estudio neuropsicológico.

Resultados: Tras 9 meses de seguimiento clínico sin cambios se inicia tratamiento con rivastigmina 9.5mg/día y metilfenidato 30mg/día con una mejoría signicativa de la apatía. Tras inicio de escitalopram 15mg/día se potencia la mejoría a nivel de la resonancia afectiva y empatía. Se realiza PET-18FDG tras inicio de tratamiento con rivastigmina y metilfenidato, mostrando aumento significativo del metabolismo cortical en precuneus bilateral y córtex prefrontal izquierdo. En el PET-18FDG tras inicio de escitalopram se intensifican las mejorías observadas previamente.

Conclusión: La apatía por deficit de autoactivación tras infarto talámico anterior izquierdo se relaciona con el síndrome de desconexión de esta región con el sistema límbico y regiones prefrontales funcionalmente asociadas. La estimulación neuroquímica de estas vías puede restablecer parcialmente el metabolismo cortical y la funcionalidad de estos pacientes.

CREUTZFELDT-JAKOB-VARIANTE DE HEIDENHAIN. CORRELATO CLINICO Y NEUROPSICOLÓGICO

Abril- Jaramillo, J. [1]; Pérez Noguera, R. [1]; Mercedes Alvárez, B. [1]; Pérez Diaz, H. [2]; Rodríguez Uranga, J. [2]; García Moreno, J. [3]; Borges Guerra, M. [3]; Vintimilla, A.B. [4]

1. Servicio de Neurología. Centro De Neurologia Avanzada; 2. Servicio de Neurología. Centro de Neurología Avanzada; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 4. Servicio de Neuropsicología. CIVET

Objetivos: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una encefalopatía espongiforme, se presenta como una demencia rápidamente progresiva junto con otros hallazgos neurológicos dependiendo de las áreas afectadas del SNC. La variante de Heidenhain se caracteriza por iniciarse con alteraciones visuales aisladas, que pueden persistir en ausencia de deterioro cognitivo o sintomas motores iniciales.

Material y métodos: Valoración de 3 casos, donde se analiza la cronología del desarrollo de los sintomas visuales, desde su debut, hasta la aparición de síntomas motores y cognitivos. La correlación neuropsicologica pone de manifiesto el estudio de funciones posteriores, hemisfericas y anteriores cerebrales. Preodminando la alteración inical con bradilalia, alexia y agrafia discromatopsia.

Resultados: Los pacientes presentan síntomas visuales iniciales, como metamorfopsias, discromatopsias. dicromia, en las semanas posteriores, se añadieron deterioro cognitivo, movimientos pseudoatetósicos y mioclonías, alteración severa de la conducta y alucinaciones y finalmente, mutismo. Los EEG fueron inespecificos los iniciales, luego aparecieron los BiPLEDS ondas trifásicas. Proteína14.3.3 positiva RM craneal: afectación cortical posterior en DWI, en uno de ellos de predominio frontal. No se obervaron signos del pulvinar ni afectación en territorio profundo. Neuropsicología: acalculia, simultagnosia, heminegligencia, apraxia constructiva, ideomotora, imantación práxica y lateración de las funciones ejecutuvas.

Conclusión: La variante de Heidenhain se caracteriza por presentarse con una disfunción visual que se puede manifestar de diferentes maneras tales como metamorfopsia, discromatopsia, alucinaciones ópticas o incluso ceguera cortical; predomina durante todo el curso de la enfermedad, con una progresión destacablemente más rápida que la tipo variante y con un desarrollo neuropsicologico diferente.

EPISODIOS RECURRENTES DE FOCALIDAD NEUROLÓGICA EN UNA PACIENTE CON DETERIORO COGNITIVO LEVE POR ANGEITIS RELACIONADA CON DEPÓSITO DE BETA-AMILOIDE (ABRA)

Vidorreta Ballesteros, L. [1]; Pardina Vilella, L. [1]; Anguizola Tamayo, D. [1]; Ontañón Garcés, J.M. [2]; Vicente Olabarría, I. [2]; Gómez Beldarrain, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Radiología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: Mujer de 80 años HTA, que consultó por quejas subjetivas de memoria y posible deterioro cognitivo leve.

Material y métodos: Inicialmente (2012) el estudio etiológico del deterioro cognitivo (analítica de despistaje de demencias, hormonas tiroides, serologías, vitaminas) fue negativo y la RMN craneal y

angioRMN de TSA mostraban una posible angiopatía de carácter mixto amiloidea e hipertensiva por presencia de múltiples sangrados petequiales crónicos en localización profunda y lesiones glióticas siendo diagnosticada de deterioro cognitivo leve mixto (vascular/degenerativo) En 2017 consulta por breves cuadros estereotipados y recurrentes de parestesias en brazo derecho, audición de ruidos, mareo sin pérdida de conciencia y gran astenia posterior sugestivos de crisis parciales complejas.

Resultados: La RMN muestra una siderosis supratentorial en giros pre y poscentral izquierdos así como en la encrucijada temporoparietal y un nódulo captante subcortical en esta localización con realce leptomeníngeo. LCR: bioquímica, citología, inmunofenotipo, bandas, amiloide TAU y p-TAU normal o negativo. Sin cambios 9 meses después Diagnóstico: proceso vasculítico angeítis en contexto de una angiopatía amiloide (ABRA).

Conclusión: En la angiopatía amiloide, al depósito perivascular de proteína Beta- amiloide, puede añadirse una vasculitis infiltrativa y granulomatosa (ABRA). Radiológicamente aparecen lesiones hiperintensas que simulan procesos inflamatorios o infiltrativos de sustancia blanca (neoplasias de bajo grado). En nuestra paciente la aparición de focalidad neurológica y nódulo captante subcortical con realce leptomeníngeo obligan a hacer este diagnóstico diferencial. La estabilidad clínica y normalidad de las pruebas descartan malignidad orientando hacia un síndrome de ABRA.

DEMENCIA FRONTOTEMPORAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AL CROMOSOMA X

Cerdán Santacruz, D.M. [1]; Eguizábal Aguado, J.I. [1]; Gil Armada, P. [1]; Castrillo Sanz, A. [1]; Fernández Rey, C.L. [2]; Duarte García, J. [1]

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

Objetivos: A pesar de que la enfermedad de Alzheimer continúa siendo la primera causa de deterioro cognitivo en todos los rangos de edad, el diagnóstico diferencial del mismo en jóvenes es extenso,y más si se acompañan de alteraciones de sustancia blanca en neuroimagen,debiéndose descartar posibles causas tratables. Describimos un varón con demencia de perfil frontotemporal como forma de presentación de una adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X (X-ALD).

Material y métodos: Varón de 57 años sin antecedentes de interés,remitido a Neurología por cambio de carácter desde 2014,destacando apatía,labilidad emocional y síndrome disejecutivo frontal.No antecedentes familiares de interés.

Resultados: MoCA:25/30,T@M 45,Minimental 30/30,resto de exploración neurológica sin hallazgos relevantes.En RM observamos pérdida de volumen frontotemporal junto con leucoencefalopatía intensa bilateral y simétrica,de predominio frontotemporal y periventricular,sin restricción en difusión ni realce tras contraste. Destacan lesiones callososeptales,con marcada alteración de rodilla y esplenio del cuerpo calloso.Asimismo alteración del haz corticoespinal. Perfusión levemente disminuida en lóbulos frontales y temporales. Ante dichos hallazgos nos planteamos como diagnósticos diferenciales adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X,leucodistrofia con esferoides axonales,leucodistrofia metacromática del adulto o leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente.Otras entidades como enfermedad de CADASIL o síndrome de Susac,aunque entrarían en el diagnóstico diferencial radiológico,fueron descartadas por ausencia de manifestaciones clínicas características. Tras estudio de defecto bioquímico de ácidos grasos de cadena muy larga (inversión del cociente C24:0/C22:0 y aumento del C26:0)y análisis mutacional en gren ABCD1,se confirma diagnóstico de X-ALD.

Conclusión: X-ALD presenta diferentes fenotipos, clasificados según edad y clínica predominante.La forma cerebral del adulto se presenta en un 2-5% y se manifiesta con demencia y trastornos conductuales, pudiéndose confundir con esquizofrenia o psicosis.

TCE COMO DESENCADENANTE/ACELERANTE DE EA

Franco Salinas, A.; Vaamonde Gamo, J.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Hernández González, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: La evidencia epidemiológica respecto a la importancia del Traumatismo craneo-encefálico (TCE) como factor de riesgo para la demencia es contradictoria. Nuestro objetivo es informar 2 casos de demencia rápidamente progresiva, clínicamente compatible con probable demencia atípica por enfermedad de Alzheimer con nivel mayor de certeza, posterior a un TEC moderado.

Material y métodos: Se trata de hombres de 43 años y 45 años, sin antecedentes personales o familiares de importancia, incluida la demencia; sufrieron TEC moderados. La gravedad de las lesiones cerebrales traumáticas fue determinada de acuerdo con la (Escala de coma de Glasgow) ECG y definida según los criterios del HISIG de la ACRM Adicionalmente utilizamos los criterios NIA/AA para el enfoque diagnóstico de demencia.

Resultados: Los pacientes, tras el TCE, presentaron múltiples quejas cognitivas inespecíficas. En los meses siguientes meses mostraron síntomas afectivos, psico-conductuales y motores varios, sin clara focalidad. Alrededor de 6 a 12 meses del TCE fueron diagnosticados de Deterioro cognitivo leve (DCL), y a los pocos meses, de probable demencia tipo Enfermedad de Alzheime (EA) atípica. En cuanto a las pruebas realizadas: El laboratorio, MRI y PET glucosa (18 F-FDG) fueron normales. La PET amiloide reveló una acumulación cerebral de beta-amiloide a un nivel patológico de EA.

Conclusión: Se ilustra cómo el TCE puede acelerar el desarrollo de EA. Dada la creciente evidencia científica, debemos realizar un seguimiento minucioso de los pacientes con mala evolución o deterioro cognitivo persistente tras TCE.

¿ES POSIBLE HACER UNA EVALUACIÓN COGNITIVA FORMAL ABREVIADA EN MENOS DE 5 MINUTOS?

Carnero Pardo, C.; Rego García, I.; López Alcalde, S.; Mora Gavilán, E.; Vilchez Carrillo, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: La evaluación cognitiva formal (ECF) explora todos los dominios cognitivos mayores: atención/concentración, lenguaje, memoria verbal y visual (libre y facilitada), funciones ejecutivas y funciones visuoespaciales y visuoconstructivas. Nuestro objetivo es evaluar el tiempo requerido y la utilidad diagnóstica (UD) para deterioro cognitivo (DC) del uso combinado de Fototest y Mini-Cog, combinación que incluye todos los dominios de una ECF.

Material y métodos: Estudio transversal con inclusión prospectiva y sistemática de sujetos atendidos en una consulta de Neurología con dedicación preferente al DC. Se controló el tiempo de aplicación de ambos test. El diagnóstico de DC se realizó de forma independiente al Fototest y Mini-Cog. La UD para DC se evaluó, para cada instrumento y su combinación, mediante el área bajo la curva ROC (aROC); las aROC se compararon por el método de Hanley-Altmann.

Resultados: Se incluyeron 275 sujetos (144 DC, 27.9% analfabetos o leen y escriben sin fluidez) con un amplio rango de edad (15-91 años; 63.11±17.53 (media±de) años). El tiempo de aplicación conjunto fue 242.77±49.62 segundos (rango 160-437); casi un minuto superior en DC (269.42±45.49 vs 213.47±35.54, p<0.001); 31 de 34 sujetos que emplearon >5 minutos tenían DC. El uso combinado de Fototest y Mini-Cog muestra la mejor UD (0.94±0.01), significativamente superior (p<0.05) a la del Fototest (0.92±0.01) y Mini-Cog (0.91±0.02).

Conclusión: La aplicación combinada de Fototest y Mini-Cog mejora la UD de ambos y evalúa en <5 minutos los dominios que deben incluirse en una ECF. Emplear >5 minutos en su aplicación tiene un alto valor predictivo positivo para DC (0.91).

Conducta y Demencias P3

CORRELACIÓN DE LOS NIVELES DE NEUROFILAMENTO DE CADENA LIGERA CON BIOMARCADORES DE NEURODEGENERACIÓN EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER GENÉTICAMENTE DETERMINADA

Falgàs Martínez, N. [1]; Heslegrave, A. [2]; Foiani, M. [2]; Bosch, B. [1]; Antonell, A. [1]; Balasa, M. [1]; Lladó, A. [1]; Henrik Zetterberg, H.Z. [2]; Fox, N.C. [3]; Sánchez-Valle, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Department of Molecular Neuroscience. Dementia Research Institute at UCL; 3. Clinical Neurochemistry Laboratory. Dementia Research Institute at UCL

Objetivos: Se precisan biomarcadores que predigan el inicio clínico y reflejen la severidad en la enfermedad de Alzheimer genéticamente determinada (EAg). Investigamos la asociación de la concentración de neurofilamentos de cadena ligera en suero (sNfL) con marcadores clínicos y en LCR en EAg.

Material y métodos: Se midieron los niveles de sNfL en 60 sujetos de familias con EAg utilizando la plataforma de Single molecule array (Simoa). Las diferencias entre grupos fueron evaluadas mediante test de Kruskal-Wallis y T-Student. El coeficiente de Spearman evaluó las asociaciones entre sNfL y medidas clínicas y biomarcadores en LCR.

Resultados: Cuarenta y dos sujetos eran portadores de mutación (MC): 22 sintomáticos (SMC), 20 asintomáticos (AMC). Los AMC eran 14.26 años más jóvenes de lo que eran sus progenitores afectos cuando iniciaron los síntomas (EYO). SMC mostraron niveles mayores de sNfLcomparado con AMC y controles (media 30.87 ng/L, 12.43ng/L y 13.85ng/L respectivamente). No se observaron diferencias entre AMC y controles. sNfL correlacionaron con EYO en MC y en AMC (rho = 0.75; p<0.001). En MC, los sNfL mostraron una fuerte correlación negativa con MMSE (rho= -0.77; p<0.001) y positiva con la suma de cajas del Clinical dementia rating (rho = 0.75 and 0.70 respectivamente, ambos p<0.001). sNfL correlacionaban en MC con niveles en LCR de NfL (rho=0,72;p<0,001), -tau total (rho= 0,71; p<0,001) y tau fosforilada (rho= 0,71; p<0,001) pero no con Aβ1-42.

Conclusión: Los niveles de sNfL podrían predecir la distancia al inicio de los síntomas y reflejar la severidad clínica en EAg.

COMPARACIÓN DE LAS UTILIDADES DIAGNÓSTICAS DE DOS TEST DE MEMORIA PICTÓRICOS

Rodrigo Herrero, S. [1]; Carnero Pardo, C. [2]; Méndez Del Barrio, C. [3]; Bernal, M. [1]; De Miguel Tristancho, M. [1]; Graciani Cantisán, E. [1]; Franco Macías, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jimenez

Objetivos: Comparar la utilidad diagnóstica de dos test de memoria pictóricos (TMA-93, aprendizaje asociativo; versión pictórica FCSRT, eficiencia de la pista) para distinguir pacientes con Deterioro Cognitivo Leve amnésico (DCLa) de controles en una muestra que no excluye participantes con nivel educativo bajo.

Material y métodos: Estudio fase I de evaluación de prueba diagnóstica (muestreo de conveniencia, prevalencia pre-test del 50%). Sujetos ≥60 años: 30 con DCLa (diagnóstico siguiendo recomendaciones NIA-AA, 2011) y 30 controles emparejados según variables sociodemográficas (edad, sexo, nivel educativo, alfabetización). TMA-93 y FCSRT fueron administrados de manera independiente y posterior y ciega al diagnóstico. Como variables resultado se registraron la puntuación total del TMA-93 y el recuerdo libre total (RLT), recuerdo total (RT) y el índice de sensibilidad a la pista (IS) del FCSRT. Las utilidades diagnósticas fueron calculadas mediante el análisis de curvas ROC y expresadas mediante el área bajo la curva (AUC). El método de Hanley y McNeil fue empleado para comparar las AUC.

Resultados: 41,7% de los participantes no habían completado estudios primarios. Todas las variables resultado mostraron una AUC > 0,90: puntuación total TMA-93 (0,97 ± 0,02); RLT (0,99 ± 0,01); RT (0,94 ± 0,03); IS (0,93 ± 0,04). Las comparaciones entre la puntuación total del TMA-93 y cada una de las variables resultado del FCSRT pictórico no mostraron diferencias significativas.

Conclusión: Ambos test mostraron una excelente utilidad diagnóstica, sin diferencias significativas entre uno y otro. La elección puede depender de otras propiedades psicométricas o de la aplicabilidad.

EXPRESIÓN DE MICRORNA-15A-5P PLASMÁTICO EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Feria Vilar, I. [1]; Rojas Bartolomé, L. [1]; Monteagudo Gómez, M. [1]; Alcahut Rodríguez, C. [1]; Castro Robles, B. [2]; Romano Vidal, C. [1]; Serrano Heras, G. [2]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Unidad de Investigación de Neurología del Hospital de Albacete. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Para el diagnóstico definitivo de enfermedad de Alzheimer (EA) sigue siendo necesario realizar estudio anatomopatológico del tejido cerebral. Sin embargo, en práctica clínica es habitual recurrir a biomarcadores, que idealmente deberían ser sencillos, inocuos y de bajo coste. Los microRNA plasmáticos cumplen estas características, pero es necesario identificar alguno/os alterados en la EA. Nuestro objetivo es analizar si existen diferencias en los niveles plasmáticos de microRNA-15a-5p entre los pacientes con EA prodrómica y los sujetos sanos.

Material y métodos: Estudio piloto de prevalencias y asociación cruzada que incluyó 9 pacientes con diagnóstico clínico de EA probable en fase prodrómica (GDS-3) y evidencia de proceso fisiopatológico según criterios NIA-AA (2011), y 5 sujetos control sin alteraciones cognitivo-mnésicas. Se extrajo muestra de sangre periférica para analizar niveles de microRNA-15-5p circulante mediante retrotranscripción-PCR-tiempo real. Se fijó el valor normal de la PCR en función del resultado de los controles.

Resultados: Edad media de pacientes, 71.3±4.3 años; edad media de sujetos sanos 70.2±1.7 años. Distribución por sexo: 56.6% hombres/pacientes y 60% hombres/grupo control. El análisis molecular reveló diferencias significativas en la expresión del microRNA-15a-5p circulante entre grupos. Los niveles plasmáticos de microRNA-15a-5p estaban alterados en 6 de los 9 pacientes, con valores muy por encima de los hallados en controles (más de 10 veces superiores) (U-Mann-Whitney<0,05)

Conclusión: El microRNA-15a-5p, un regulador epigenético del gen de la proteína precursora de amiloide, podría resultar de utilidad clínica como biomarcador no invasivo de EA. Estos hallazgos, y su potencial valor pronóstico, sensibilidad y especificidad deberán ser definidos en estudios más extensos.

EVALUACIÓN DEL MOVIMIENTO OCULAR MEDIANTE VIDEO-OCULOGRAFÍA AUTOMATIZADA EN DETERIORO COGNITIVO: ¿UN NUEVO BIOMARCADOR?

Lage Martínez, C. [1]; Aracil-Bolaños, I. [2]; Kazimierczak, M. [3]; García Cena, C.E. [4]; Hernández, E. [5]; Gómez Martín, S. [4]; Lozano, P. [5]; Destarac, M.A. [5]; Acebrón, R. [5]; Gómez Andrés, D. [6]; Pulido Valdeoliva, I. [7]; Pozueta Cantudo, A. [1]; García Martínez, M. [3]; Bravo, M. [1]; Rodríguez Rodríguez, E. [1]; Illán Gala, I. [2]; Lleó Bisa, A. [2]; Sánchez-Juan, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Neurología. IDIVAL-Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Neurociencias. ETSIDI-Universidad Politécnica de Madrid, Centro de Automática y Robótica UPM-CSIC; 5. Servicio de Neurociencias. AURA Innovative Robotics SL.; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Los movimientos oculares constituyen una parte tradicional de la exploración neurológica pero su estudio instrumentalizado no está generalizado y su utilidad diagnóstica en pacientes con deterioro cognitivo no es bien conocida.Describiremos un estudio multicéntrico mediante video-oculografía de las alteraciones en movimientos oculares en pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) y demencia frontotemporal (DFT).

Material y métodos: Pacientes con EA en estadio de demencia leve, DFTvariante conductual(con apoyo diagnóstico de biomarcadores) y controles sanos fueron evaluados mediante un dispositivo de vídeo-oculografía (OscannDesk100) mientras realizaban test de fijación ocular (TF),sacadas visuales (TSV),antisacadas (TAS),sacadas de memoria (TSM)y seguimiento lento sinusoidal (TSLS).En cada test se analizaron diversas variables que se relacionaron con el diagnóstico y las puntuaciones en test neuropsicológicos.

Resultados: Se reclutaron 78 sujetos(38 controles, 16 EA y 24 DFT).Los pacientes con EA y DFT presentaron sacadas con latencias mayores tanto en TSV horizontal como TSM y un menor número de sacadas correctas que los controles en TSM(p=0,003 para EA;p=0,002 para DFT) y en TAS(p=0,006 para EA;p=0,005 para DFT).En el TF, los pacientes con EA presentaron microsacadas con una amplitud(A) y velocidad media (VM) significativamente mayor que pacientes con DFT(AEA=0,43 vs ADFT=0,33(IC -0,18,-0,02);VMEA=15,97 vs VMDFT=12,58(IC -5,78,-0,98))y controles(Ac=0,31(IC -0,20,-0,04); VMc=12,32(IC -5,92,-1,36)).La precisión de la sacada permitió diferenciar entre pacientes con EA y DFT en el TSM.En pacientes con EA, la puntuación del MMSE se correlacionó con el porcentaje de sacadas correctas en el TSM(r0,57,p=0,042),la latencia de las antisacadas(r-0,82;p=0,007) y la latencia del seguimiento lento sinusoidal horizontal(r-0,63;p=0,008).

Conclusión: La evaluación automatizada del movimiento ocular ofrece características distintivas de diferentes enfermedades degenerativas y por tanto constituye un potencial biomarcador clínico.

MARCADORES DE OBESIDAD CENTRAL Y PERIFÉRICA Y DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LIGERO

Pías- Peleteiro, J.M. [1]; Aldrey, J. [1]; Cacabelos, P. [1]; Jiménez Martín, I. [2]; Vázquez- Vázquez, L. [2]; Campos, F. [2]; López- Amoedo, S. [2]; Sobrino, T. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: La obesidad en edades medias de la vida se ha relacionado con mayor riesgo de padecer Enfermedad de Alzheimer (EA).En cambio, a edades tardías y una vez establecida la EA podría ser factor protector. Nuestro objetivo ha sido estudiar la posible asociación entre marcadores de grasa diferenciando entre periférica y central, y marcadores de EA en pacientes con deterioro cognitivo ligero (DCL).

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente 45 pacientes (40% varones; edad media 72.4 ± 7.6 años). Se obtuvieron marcadores de adiposidad y estado nutricional, plasmáticos (leptina, transferrina, capacidad de fijación de transferrina) y antropométricos (circunferencia de pantorrilla (CP) y brazo (CB), pliegue cutáneo pectoral y subescapular, índice cintura-cadera (ICC), porcentaje de grasa corporal total, índice de masa corporal (IMC)). Se determinaron marcadores de EA en líquido cefalorraquídeo.

Resultados: Los marcadores de transferrina se asociaron con el grosor del pliegue pectoral (r: 0.344, p:0.22). BA42 se asoció con CP (r: 0.331, p: 0.026) y CB (r:0.324; p:0.030). CP se asoció positivamente con pliegue pectoral (r: 0.344, p: 0.010) y subescapular (r: 0.477, p: 0.001), así como CB (r: 0.731, p: 0.0001). No se encontró asociación entre marcadores de EA y aquellos de adiposidad global (ICC, IMC, porcentaje de grasa corporal total) ni visceral (perímetro de cintura), como tampoco leptina.

Conclusión: Los depósitos de grasa periféricos pero no la grasa total ni la visceral podrían ser factores protectores frente a EA en pacientes con DCL. Este efecto podría lograrse a través de una obstaculización tanto en la vía amiloidogénica como de Tau.

CAMBIOS ESTRUCTURALES EN EL CEREBRO DE SUJETOS CON DETERIORO COGNITIVO SUBJETIVO CON RESPECTO A SUJETOS CONTROLES

Riverol Fernández, M. [1]; Contreras Gómez, D.V. [1]; Imaz Aguayo, L. [1]; Recio Fernández, M. [1]; Echeveste González, B. [1]; García de Eulate, R. [2]; Luquin Piudo, M.R. [1]; Fernández Seara, M.A. [2]

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

Objetivos: Valorar los cambios estructurales que se observan en el cerebro de sujetos con deterioro cognitivo subjetivo (DCS) con respecto a controles.

Material y métodos: Seleccionamos retrospectivamente sujetos con DCS, que contaban con una RM cerebral con secuencias estructurales 3D MPRAGE y FLAIR. Fueron seleccionados los estudios de 397 sujetos con DCS y se compararon con 43 controles. Se analizaron las diferencias de volumen de la sustancia gris y blanca entre ambos grupos mediante análisis basado en vóxeles con SPM. La carga de lesión de sustancia blanca en cada grupo se valoró con una herramienta automática de segmentación de las lesiones en FLAIR, que permite valorar el volumen y la cantidad de las mismas.

Resultados: Los sujetos con DCS presentaron disminución del volumen de sustancia gris con respecto a los controles en el lóbulo frontal, tálamo y lóbulo occipital. Los sujetos con DCS que progresaron mostraron disminución del volumen en el lóbulo temporal medial con respecto a controles y DCS no progresores. Así mismo, los sujetos con DCS mostraron disminución de volumen de sustancia blanca en región prefrontal y occipital. No se encontraron diferencias entre los grupos en la carga de lesión de sustancia blanca.

Conclusión: El DCS es un síndrome clínico de etiología heterogénea, que en algunos casos puede representar una etapa muy temprana de la enfermedad de Alzheimer. Los hallazgos de este estudio muestran la heterogeneidad de este síndrome. No obstante, aquellos individuos que progresan muestran incipientes signos de atrofia estructuras que se afectan en la enfermedad de Alzheimer.

ADELANTO DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER MEDIANTE LA APLICACIÓN DE LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS IWG-1

Belloch Ripollés, V. [1]; Escudero Torrella, J. [1]; Aguirre Vidal, N. [2]; Costumero, V. [2]; Avila Rivera, C. [2]; Baquero Toledo, M. [3]; Lopez Pesquera, B. [4]; Lainez Andres, J.M. [4]; Belloch Ugarte, V. [5]

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Facultad de Psicología. Universidad Jaime I; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 5. Servicio de Radiología. ERESA

Objetivos: Averiguar en cuanto tiempo se adelanta el diagnóstico de la EA prodrómica probable mediante la aplicación de los criterios IWG-1 (atrofia del LTM como biomarcador) frente al diagnóstico clínico clásico (criterios NINCDS-ADRDA).

Material y métodos: Estudio prospectivo de 116 sujetos con DCL de predominio amnésico hasta su conversión clínica a demencia, 38 EA y 34 controles, reclutados de forma secuencial a nivel hospitalario (edad media: 73 años; 81 hombres; 107 mujeres). Se les realizó un estudio clínico que incluía una evaluación neuropsicológica, una RM, y controles periódicos semestrales. Mediante volumetría automatizada, se calculó la media de volumen del LTM del grupo control, y se estableció como punto de corte para atrofia, una DE.

Resultados: El tiempo de seguimiento del grupo DCL fue 45,31 meses (1 – 97) de media. Los DCL que convirtieron lo hicieron en una media de 19,7 meses (1-72), de ellos, el 72,72% tenían atrofia del LTM, y convirtieron tras 16,81 meses (1 – 52) de media. Los parámetros de validez de la atrofia del LTM para detectar futura conversión a demencia fueron: S: 72,72%; E: 64,79%; VPP: 56,14% Y VPN: 79,31%. Por contra, el 35% de los DCL que no convirtieron también tenían atrofia.

Conclusión: Hemos encontrado que en aquellos DCL que cumplían los criterios IWG-1 de EA y que finalmente convirtieron a demencia, se logra anticipar el diagnóstico en aproximadamente 17 meses. Dado que la RM es la prueba más utilizada entre los biomarcadores, este anticipo puede suponer una pequeña ventana terapéutica en un futuro cercano.

CUANDO MI MADRE SE PONE NERVIOSA, HACE COSAS RARAS

Quiles López, J.F.; Hamad Cueto, O.; Máñez Sierra, M.; Carazo Barrios, L.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente (CACH/VWM) se trata de una leucodistrofia debida a una alteración en homocigosis en el gen EIF2B (EIF2B5 en el 50% de casos), su prevalencia es desconocida y se presenta, generalmente, en edades

tempranas (1-5 años de edad, principalmente) en forma de deterioro cognitivo progresivo, ataxia y espasticidad, existiendo formas adultas y, siendo característica la exacerbación de los mismos en contexto de infecciones, traumatismos craneoencefálicos o estrés emocional. Los hallazgos de neuroimagen son característicos. Objetivos: Presentar una causa poco habitual de demencia de inicio precoz.

Material y métodos: Mujer de 53 años, con antecedentes familiares de madre con síndromes confusionales no filiados en contexto de situaciones estresantes, que acude a urgencias por síndrome confusional asociado a infección urinaria. Presentaba deterioro cognitivo de características subcorticales de 1 año de evolución. A la exploración en planta, se objetiva enlentecimiento psicomotor, disprosodia y pérdida de fluidez en el habla, apraxia ideomotora leve en manos, espasticidad en miembros e inestabilidad en el tándem.

Resultados: Se realiza analítica y serología completos (anodinos), ecografía doppler (sin datos indirectos de microangiopatía cerebral) y estudio de neuroimagen (inicialmente tomografía computarizada y, finalmente, resonancia nuclear magnética cerebral), que resulta característico. Con la sospecha de CACH/VWM, se solicita estudio genético, que resulta positivo.

Conclusión: 1) Incidir en la sospecha de leucodistrofia como causa de demencia de inicio precoz. 2) La CACH/VWM debe sospecharse ante un síndrome clínico-radiológico compatible, confirmando el estudio genético el diagnóstico (gen EIF2B).

PREVALENCIA DE APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO EN UNA COHORTE PROSPECTIVA DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Carnes Vendrell, A. [1]; Benítez, I. [2]; Gibert, A. [3]; Gaeta, M. [4]; Arias, A. [5]; Blasco, E. [5]; Tahan, N. [3]; Mínguez, O. [3]; Fatzekas, F. [4]; Barbé, F. [6]; Piñol-Ripoll, G. [3]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurociències. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Santa María; 4. Servicio de Neurociencias. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 5. Servicio de Geriatría. Hospital Santa María; 6. Servicio de Neumología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: La apnea obstructiva del sueño (SAOS) se ha establecido como un factor de riesgo de Enfermedad de Alzheimer (EA) por su capacidad de modificar los depósitos de amiloide en población cognitivamente sana. Se desconoce la prevalencia de SAOS en población con EA y su influencia sobre el perfil cognitivo de los pacientes.

Material y métodos: Estudio de cohortes prospectivo donde se han reclutado consecutivamente 129 sujetos con EA leve de nuevo diagnóstico. Todos los pacientes fueron evaluados con polisomnografía completa, extensa batería neuropsicológica y determinación de biomarcadores en LCR.

Resultados: Edad media de 75.6±0.4 años, 74 fueron mujeres (57.4%). El 87.6% (113) de los sujetos presentaron un IAH superior a 5. Por niveles de gravedad, 31 (24%) presentaban un SAOS leve (IAH 5-15), 32 (24.8%) moderado (IAH 15-30) y 50 (38.8%) SAOS grave (IAH>30). No existen diferencias en escalas de cognición global (ADAS-Cog) en los diferentes subgrupos. La memoria verbal fue el dominio más influenciado por la presencia de SAOS con mejor rendimiento en los sujetos con IAH>15 (-1.95±0.2 vs -0.81±0.3; p=0.002). No se observaron diferencias significativas en los niveles de amiloide, tau o fosfotau en LCR (p>0.05). El tiempo de saturación de oxigeno por debajo del 90%, índice de despertares y índice de movimientos periódicos de las piernas también fueron evaluados.

Conclusión: La mayor parte de pacientes con EA presentan distintos grados de severidad de SAOS. Conocer la evolución de estos pacientes será fundamental para evaluar intervenciones de una entidad con una prevalencia tan elevada en este grupo de población.

ELECTROENCEFALOGRAFIA CUANTIFICADA COMO MÉTODO DE CARACTERIZACIÓN DE LA AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

Vieira Campos, A.; Carreras Rodríguez, T.; Fernandez Sanchez, M.; Heredia Rodríguez, P.; Gago Veiga, A.B.; Vega Zelaya, L.; Pastor Gomez, J.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La afasia primaria progresiva (APP) es un síndrome clínico caracterizado por un deterioro progresivo del lenguaje de etiología neurodegenerativa. Se han descrito 3 subtipos clínicos principales: APP-semántica, APP-no fluente y APP-logopénica. Nuestro objetivo es estudiar la utilidad del electroencefalograma cuantificado (EEGq) para el diagnóstico de estas entidades.

Material y métodos: Estudio prospectivo de pacientes con APP, a los que se les realiza estudio neuropsicológico completo con audiograbación, neuroimagen y registro no invasivo con electroencefalograma convencional (EGG). Para el estudio cuantificado se aplican unos algoritmos matemáticos que permiten valorar el voltaje, espectro, correlación y la entropía con el fin de determinar diferencias objetivas entre patrones electroencefalográficos.

Resultados: Seleccionamos tres varones diestros con diagnóstico clínico de cada variante de APP. El caso APP-semántica tiene 63 años, una RMN cerebral con atrofia temporal anterior de predominio izquierdo y EEG con pérdida de todas las bandas en la región fronto-temporal izquierda. El caso APP-no fluente tiene 72 años, RMN que muestra atrofia frontotemporal bilateral y EEG con pérdida de actividad en región fronto-temporal izquierda y parieto-occipital derecha. El caso APP-logopénica tiene 84 años, una RMN donde se observa atrofia temporo-parietal bilateral y un EEG cuantificado que muestra clara asimetría interhemisférica, con menor potencia de las bandas en región fronto-parietal izquierda. En los 3 casos, el EEG de visu era aparentemente normal.

Conclusión: En nuestros pacientes, el EEGq muestra un patrón claramente diferente en cada uno de los subtipos clínicos. Es necesaria una muestra más amplia para discernir si realmente podría ser una herramienta útil para el diagnóstico diferencial.

TRASTORNOS DE SUEÑO Y BIOMARCADORES DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Díaz Román, M. [1]; Pulopulos, M. [2]; Baquero, M. [3]; Ferrer, I. [2]; Cuevas, A. [3]; Martín, N. [3]; Ciopat, O. [1]; Gómez, E. [1]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Laboratorio de neurociencia social cognitiva (LABNSC). Universidad de Valencia; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Existen pocos estudios acerca de la relación entre los biomarcadores de la enfermedad de Alzheimer (EA) y los parámetros de sueño en pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL). Nuestro objetivo fue investigar en un grupo de pacientes con DCL, la asociación entre la gravedad del índice de apnea/hipopnea de sueño (IAH) y los niveles de Aβ42, T-Tau y P-Tau en líquido cefaloraquídeo (LCR).

Material y métodos: Se incluyeron 63 pacientes con DLC. Se analizaron parámetros subjetivos de sueño (somnolencia diurna, despertares, apneas observadas, ronquido y siesta) mediante entrevista médica y parámetros objetivos (IAH, tiempo total de sueño, eficiencia y letencia de sueño, despertares, índice de arousal, proporción de fases de sueño, movimientos periódicos de las piernas y saturación de oxígeno) mediante estudio polisomonográfico. Aβ42, T-Tau y P-Tau se midieron en LCR.

Resultados: El análisis de regresión sin covariadas mostró que un mayor IAH se relacionó con niveles mayores de T-Tau y P-Tau y con niveles más bajos de Aβ42 (todos p <0,025). Tras ajustarlo con covariadas (edad, sexo, índice de masa corporal, medicación, tabaquismo, hipertensión, enfermedades cardiovasculares y cerebrovasculares) el IAH mayor se relacionó con mayores niveles de P-Tau (p = 0.012) y T-Tau (p = 0.003), pero no con Aβ42 (p = 0.163). Las otras relaciones estudiadas entre LCR y parámetros de sueño no fueron estadísticamente significativas.

Conclusión: Nuestros resultados indican que existe una asociación entre el IAH subclínico y los biomarcadores de EA. Estos hallazgos sugieren que el IAH puede estar asociado con el desarrollo de EA en pacientes con DCL.

PERFIL NEUROPATOLÓGICO Y CLÍNICO EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER DE INICIO PRECOZ

Zea Sevilla, M.A. [1]; Rabano, A. [2]

1. Neurología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fund. Centro de Investigación de Enfermedades Neurológicas. Centro Alzheimer. Fundación Reina Sofía; 2. Neuropatología. Unidad de Investigación Proyecto Alzheimer. Fundacion Centro de Investigacion de Enfermedades Neurologicas. Centro Alzheimer. Fundacion Reina Sofía

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer(EA) de inicio precoz (EAIP), definida como la que se manifiesta antes de los 65 años de edad, muestra ciertas características diferentes de la EA de inicio tardío (EAIT), siendo la base de estas aún desconocidas y postulándose teorías a favor de que se trata de dos entidades o de una con diferentes fenotipos.Nuestro objetivo es explorar los casos de EAIP del Banco de Tejidos CIEN(BT-CIEN) y describir las características de estos pacientes a fin de tener un mayor conocimiento del fenotipo de la EAIP y así realizar un correcto diagnóstico de manera precoz.

Material y métodos: De los casos con diagnóstico neuropatológico principal de EA (BT-CIEN)(n=323), se han seleccionado como EAIT n=50. Se excluyen los casos sin información clínica suficiente o sin datos de APOE (n=34).Todos los casos se han estudiado de acuerdo con el protocolo del BT-CIEN.

Resultados: Hallamos 64,7% de varones, con edad de inicio de 56,5 ± 6,3 años, y tiempo de evolución de 10,8 ± 5,2.El 70% presentaron al inicio trastorno conductual, 48% depresión, 23% alteración del lenguaje, y 91% problemas de memoria. En la patología destaca 47% de atrofia leve-moderada del lóbulo temporal medial, y 55,9% de patología de Lewy asociada (35,3% limitada a la amígdala).Los casos APOE E4(+)(52,2%) mostraron mayor tiempo de evolución y menor carga de patología de Lewy.

Conclusión: El estudio de casos de EA de inicio precoz, siempre limitado por "n" pequeñas, muestra perfiles clínicos y patológicos diferenciados, tanto en la patología de EA como en las patologías combinadas

APLICABILIDAD DE LA BATERÍA NEUROPSICOLÓGICA DE LA PRUEBA DE EXPLOARCIÓN DE CAMBRIDGE (CAMCOG-DS) PARA LA DETECCIÓN DE DETERIORO COGNITIVO EN PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN

Videla Toro, L. [1]; Benejam Paul, B. [1]; Carmona Iragui, M. [2]; Fernández González, S. [1]; Barroeta Espar, I. [3]; Videla Ces, S. [4]; Lleó Bisa, A. [3]; Blesa González, R. [3]; Fortea Ormaechea, J. [2]

1. Unitat Alzheimer-Down. Fundació Catalana Síndrome de Down; 2. Unitat Alzheimer-Down. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. Servicio de Farmacología. Hospital de Bellvitge

Objetivos: Describir la aplicabilidad del CAMCOG-DS para detectar deterioro cognitivo en pacientes con Síndrome de Down (SD).

Material y métodos: Estudio de cohortes prospectivo. Incluimos adultos con SD con/sin deterioro cognitivo y con discapacidad intelectual (DI) leve, moderada y grave. Realizamos evaluaciones neurológicas y neuropsicológicas en la Unidad Alzheimer-Down, incluyendo el CAMCOG-DS. Les clasificamos en asintomáticos (SD-A), Enfermedad de Alzheimer (EA) prodrómica (SD-pEA) y demencia por EA (SD-dEA). Realizamos un análisis descriptivo de la aplicabilidad del test según grupos diagnósticos y grado de DI. Calculamos las curvas ROC de la puntuación total y de los subtest para cada grupo.

Resultados: Desde Febrero 2014 hasta Abril 2018 evaluamos 522 sujetos (edad media 41.4 años, 46.2%mujeres), 24.1% SD-dEA, 7.5% SD-pEA, 62.1% SD-A y 6.3% tenían un trastorno neurocognitivo no-degenerativo. El CAMCOG-DS fue aplicable en el 63% de los casos y mostró una buena sensibilidad y especificidad para la detección de deterioro cognitivo (AUC=0.95 en leves y 0.843 en moderados). Sólo fue administrable en un 39% de sujetos con DI gave y la AUC fue 0.727. El 47% de los sujetos que no pudieron responder al test tenían demencia avanzada. El subtest de memoria mostró mayor sensibilidad y especificidad en los grupos leves y moderados que la puntuación total del test, con una AUC de 0.966 y 0.92 respectivamente.

Conclusión: El CAMCOG-DS detecta el deterioro cognitivo en sujetos con SD con DI leve y moderada, pero resulta menos útil en

DI grave. El subtest de memoria es más sensible y específico que la puntuación global para diagnosticar deterioro cognitivo.

PATRONES DE PRESCRIPCION DE INHIBIDORES DEL SISTEMA RENINA ANGIOTENSINA ALDOSTERONA (SRAA) EN PACIENTES CON DEMENCIA EN EL REGISTRO NACIONAL DE DEMENCIAS EN SUECIA (SVEDEM)

Villa López, M. [1]; Petek, B. [2]; Eriksdotter, M. [1]; García-Ptacek, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Karolinska Institute; 2. Division of Neurogeriatrics. Karolinska Institute

Objetivos: La inhibición del sistema renina angiotensina aldosterona (SRAA) central podría afectar el rendimiento cognitivo a través de la liberación de acetilcolina, flujo sanguineo cerebral, disminución de neuroinflamación y de estrés oxidativo. Nuestro objetivo es estudiar patrones de prescripción de estas medicaciones en pacientes con demencia, antes y despues del diagnóstico.

Material y métodos: Estudio de cohortes longitudinal, incluyendo 48 711 pacientes registrados en el registro nacional de demencias de Suecia (SveDem) 2008 y 2015. Se recogió información del registro nacional de prescripciones de medicamentos para los datos de uso de IECAs y ARAII.

Resultados: Los medicamentos más prescritos antes del diagnostico de demencia, solos o en combinación, fueron enalapril (7602 –15%–), losartán (3658 –7,5%–), candesartán (2519 –5,2%–) y ramipril (2276 –4,7%–). El cambio de ARAII a IECAs en los 3 años previos al diagnóstico de demencia fue más frecuente en pacientes mayores, pluripatológicos y con mayor porcentaje de diagnóstico de Alzheimer. Tras el diagnóstico de demencia, se observó un incremento de la prescripción de losartan y un descenso del resto de los fármacos, hasta reducirse casi a la mitad de prescripciones en la mayoría de ellos 3 años despues. En 437 pacientes se cambió de IECAS a ARA II después del diagnóstico de demencia y en 284 pacientes de ARA II a IECAs.

Conclusión: Tras el diagnóstico de demencia se producen cambios en los patrones de prescripción de SRAA. Futuras investigaciones deberían encaminarse a establecer pautas de prescripción y de cambio entre las medicaciones inhibidoras del SRAA en pacientes con demencia.

Conducta y Demencias P4

CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA DE LENGUAJE EN DEMENCIAS

Villa López, M. [1]; García Otero, M.C. [2]; Guerra, V. [3]; Coronel, L. [4]; Rábano, A. [4]

1. Servicio de Neurología. Karolinska Institute; 2. Psicóloga. Gerencia territorial de servicios sociales de Avila; 3. Fundación Reina Sofía. Centro de Alzheimer; 4. Banco de Tejidos, Departamento de Neuropatología. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas, Instituto de Salud Carlos III (FCIEN)

Objetivos: Describir variables clínicas y sociodemograficas de la población de pacientes en los que se realiza donación de tejido cerebral en la Fundación CIEN, asi como un subanálisis de los ítems del lenguaje de cada test neuropsicológico correlacionándolo con variables neuropatológicas.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo con 422 pacientes residentes en el centro Alzheimer de la Fundacion Reina Sofia. Se realizó autopsia en 108 pacientes. Para el estudio descriptivo se seleccionarion seleccionaron los ítems del lenguaje correspondientes a la valoración al ingreso, al año y a los dos años.

Resultados: Los pacientes que realizaban donación tenían un mayor deterioro cognitivo y funcional al ingreso que los pacientes que no realizaban donación. En la serie de donantes, el diagnóstico más común fue patología Alzheimer (65) que se correlacionó con patología vascular en 30 pacientes y con patología Lewy en 25. Cuando se analizaron los ítems del lenguaje en grupos definidos por las cuatro combinaciones de alta y baja carga de Alzheimer y vascular, no se encontraron diferencias significativas. Al analizar en tres grupos formados por patología Alzheimer y su coexistencia con vascular y Lewy, se observó, en general, un mayor deterioro del lenguaje cuando se asociaba patología Lewy. Los ítems que mostraron una diferencia significativa fueron: nominación en los tests MEC y sMMSE, test de animales, repetición del test MEC y deletrear SOL del test sMMSE.

Conclusión: El estudio exhaustivo y con futuras investigaciones de las diferencias en el deterioro del lenguaje, podría servir de apoyo al diagnóstico clínico diferencial de las distintas demencias.

A PROPÓSITO DE UNA DEMENCIA EN PACIENTE MUY JOVEN: NUEVO FENOTIPO DE LA MUTACIÓN PSEN1 LEU85PRO

Rodríguez Rodríguez, E. [1]; López García, S. [2]; De Arcocha Torres, M. [3]; Lage Martínez, C. [2]; Pelayo Negro, A.L. [1]; Cano Abascal, A. [1]; Martínez Dubarbie, F. [1]; Bravo Gonzalez, M. [1]; Pozueta Cantudo, A. [2]; Banzo Marraco, I. [3]; Sánchez Juan, P. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL y CIBERNED; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla y CIBERNED

Objetivos: La presencia de un deterioro cognitivo en un paciente joven supone un reto diagnóstico. Presentamos el caso de una mujer atendida en nuestro hospital.

Material y métodos: Mujer, 29 años, sin antecedentes familiares, que había comenzado un año y medio antes con ánimo depresivo y problemas de memoria, achacados a depresión. En los meses siguientes se añade torpeza motora y dificultad para expresión del lenguaje. Observamos una paciente con lenguaje poco fluente, disartria moderada con apraxia del lenguaje, agramatismo, anomia y dificultad para comprensión de órdenes complejas. Además apraxia visuomotora y

bimanual para imitación de gestos, con asimetría. No se observó déficit motor. Presentaba reflejos vivos, clonus aquíleo agotable, presencia de signos de Hoffmann y Trömmer, y respuesta cutaneoplantar flexora. No se objetivó temblor, había ligera rigidez extrapiramidal bilateral, con bradicinesia generalizada e hipomimia. Se observaban frecuentes mioclonías en brazos.

Resultados: Se realizó extenso estudio diagnóstico para descartar causas adquiridas de demencia. EEG mostró enlentecimiento generalizado con FIRDAs y potenciales somatosensoriales gigantes desde EEII. Se determinaron biomarcadores en LCR, así como PET-PIB y PET-FDG, que mostraron un patrón compatible con enfermedad de Alzheimer. Se realizó estudio genético, demostrando una mutación puntual patogénica en exón4 de PSEN1 (Leu85Pro), previamente descrita en un deterioro cognitivo con clínica visuoespacial y paraparesia espástica en un hombre de 27 años.

Conclusión: La mutación Leu85Pro de PSEN1 puede presentarse como un síndrome corticobasal, sin paraparesia espástica. La realización de biomarcadores de EA en pacientes con demencia de inicio precoz es muy útil a la hora de dirigir los procedimientos diagnósticos.

EVALUACIÓN DE LAS FLUCTUACIONES COGNITIVAS EN LA DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

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

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

Objetivos: La presencia de fluctuaciones cognitivas (FC) es uno de los criterios centrales para el diagnóstico clínico de la Demencia con Cuerpos de Lewy (DCLw, McKeith et al., 2017). Un método fiable para su identificación y cuantificación tendría importantes implicaciones clínicas. El presente trabajo analiza la utilidad de la escala Clinician Assessment of Fluctuations (CAF) para diferenciar entre pacientes con DCLw y enfermedad de Alzheimer (EA).

Material y métodos: Se incluyeron 76 sujetos (53,3% mujeres), edad media de 80,4± 3,4 años y MMSE medio de 22,3± 3,7 puntos, con los siguientes diagnósticos: DCLw probable (n=61) y EA (n=15, NIA-AA 2011). Se administró una evaluación neuropsicológica completa a los pacientes y el cuestionario CAF a sus familiares. Se comparó la gravedad de las FC entre ambos grupos diagnósticos y se calculó la sensibilidad y especificidad de la escala y el punto de corte óptimo para diferenciarlos.

Resultados: Se hallaron diferencias significativas en la gravedad de las FC entre los grupos DCLw y EA (7,9±5,2vs. 1,8±3,1, $p<0.01$). Un punto de corte de 4 en CAF permitió distinguir a los pacientes con DCLw de aquellos con EA, con un perfil adecuado de sensibilidad (77%) y especificidad (78%).

Conclusión: Las FC en las DCLw son más graves que en pacientes con EA. En nuestra muestra, un punto de corte de 4 puntos en el CAF permite distinguir entre los dos grupos diagnósticos. La utilización de una escala adecuada para identificar y cuantificar las FC mejora el diagnóstico de la DCLw en la práctica clínica.

ACEITE DE OLIVA Y COGNICIÓN. REVISIÓN SISTEMÁTICA

Bermejo Pareja, F. [1]; Tapias Merin, E. [2]; Estrada Lorenzo, J. [3]; Llamas Velasco, S. [4]; Hernández Gallego, J. [4]

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurociencias. Instituto Investigación Hospital 12 Octubre; 3. Servicio de Neurología. Bibliotecario. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Evaluar si el aceite de oliva (AO), importante componente de la dieta mediterránea (DM), ejerce efectos beneficiosos sobre la cognición, declive cognitivo y demencias.

Material y métodos: Revisión sistemática en bases biomédicas (MEDLINE, EMBASE, IBECS, Psycho-Info, CRD, Cochrane, Clinical Trials) y recursos de información (MEDES, Google Académico), utilizando la palabras clave (MeSH): olive oil, y las cabeceras: cognition, cognition disorders (y sub-cabeceras correspondientes), así como: dementia, Alzheimer y neurodegenerative disorders. Se establecieron criterios explícitos de inclusión y exclusión y de calidad para los artículos detectados.

Resultados: Se obtuvieron 287 citas correspondientes a 118 artículos (repetición en MeSH análogas), clasificados en: ensayos/estudios prospectivos: 28; experimentales (animales/líneas celulares): 27; dietas saludables (DM/otras): 21; revisiones: 19; salud general: 4 y varios: 19 (El AO se utiliza como placebo o excipiente en ensayos de ácidos grasos). La calidad metodológica de los artículos se consensuó entre el equipo. Estudios experimentales indican que diversos fenoles contenidos en el AO: oleocantal, oleuropeína y otros, ejercen funciones antioxidantes y disminuyen la fibrilación de tau y amiloide-beta en ratones transgénicos y líneas celulares. En humanos, el análisis del AO se efectuó en un ensayo (Mazza et al, 2018) y en cuatro análisis de tres cohortes (EPIC-Greece, PREDIMED, Three-City) indicando efecto positivo en la cognición y estado emocional.

Conclusión: Bases moleculares y experimentales, y estudios clínicos indican que la ingesta de AO puede mejorar diversos dominios cognitivos y emocionales, dando soporte biológico para su ensayo en deterioro cognitivo, demencias y Alzheimer.

RELACIÓN ENTRE VOLUMEN HIPOCAMPAL Y RESPUESTA INFLAMATORIA SISTÉMICA A LA CIRUGÍA MAYOR

Lage Martínez, C. [1]; González Suárez, A. [2]; Pozueta Cantudo, A. [1]; Kazimierczak, M. [1]; García Martínez, M. [3]; Bravo, M. [1]; Alcalde Hierro, M.P. [4]; Sampedro González, M.I. [4]; Villanueva Eguaras, M.Á. [4]; Sánchez Crespo, M.R. [5]; López Hoyos, M. [6]; Rodríguez Rodríguez, E. [1]; Sánchez-Juan, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Laredo; 3. Servicio de Neurología. IDIVAL-Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 4. Anestesiología, Reanimación y Unidad del Dolor. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 5. Servicio de Traumatología y Ortopedia. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 6. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Existe creciente evidencia del papel de la inflamación en el desarrollo y progresión del deterioro cognitivo. Nuestro objetivo es evaluar la relación entre volúmenes cerebrales y la intensidad de la respuesta inflamatoria ante un evento inflamatorio mayor como una cirugía.

Material y métodos: Sujetos sometidos a cirugía programada de prótesis de rodilla y cadera fueron estudiados mediante una evaluación neuropsicológica antes y seis meses tras la cirugía, marcadores serológicos de inflamación pre y posquirúrgicos, biomarcadores de Alzheimer en LCR y volumetría por RM cerebral.Se analizaron las correlaciones entre las variables y sus cambios tras la cirugía.

Resultados: Se reclutaron 44 sujetos cognitivamente sanos(edad media 72,8años, 69,5% mujeres, puntuación media MMSE=28,4). Tras la intervención presentaron un empeoramiento estadísticamente significativo($p<0,05$) en test de función ejecutiva (dígitos orden directo, inverso y total),no asociado a presencia de biomarcadores de Alzheimer en LCR, pero sí a una tendencia a niveles más elevados de IL8 tanto basales(p0.065) como postquirúrgicos(p0.072).Se observó una correlación negativa entre el volumen hipocampal y la concentración de ciertas citocinas proinflamatorias(IL6, IL8) tanto a nivel basal(r-0,537, p0.089) como postquirúrgico(r-0,662, p0.027),así como una correlación negativa entre el incremento postquirúrgico de diversas citocinas proinflamatorias(como IL1, IL6, IL8, IL17 y MIP1b) y el volumen en diversas regiones cerebrales incluyendo hipocampos y ganglios basales.

Conclusión: La relación observada entre mayores concentraciones de citocinas inflamatorias (tanto basalmente como de forma reactiva) y un menor volumen de diversas regiones cerebrales, incluyendo los hipocampos, refuerza la hipótesis de que una mayor reactividad del sistema inmunológico a lo largo de la vida ejerce un impacto negativo sobre el volumen cerebral.

EL HOPKINS VERBAL LEARNING TEST-REVISED EN LA EVALUACIÓN DE LA MEMORIA DE PACIENTES CON DIABETES MELLITUS EN UNA MUESTRA POBLACIONAL

Garcia Garcia, R. [1]; Perez Cuevas, Y. [2]; Garcia Garcia, R. [3]; Ladera Fernández, V. [3]; Pastorino Mellado, D. [4]; Sevillano Garcia, M.D. [5]; Perea Bartolomé, M.V. [2]; Cacho Gutierrez, J. [6]

1. Unidad de Demencias. Hospital General de la Santísima Trinidad; 2. Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Universidad de Salamanca. Facultad de Psicología.; 3. Departamento de Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las Ciencias del Comportamiento. Universidad de Salamanca. Facultad de Psicología; 4. Servicio de Neuropsicología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 6. Servicio de Neurología. Hospital General de la Santísima Trinidad

Objetivos: Estudiar y comparar los rendimientos mnésicos en pacientes con Diabetes Mellitus (DM) mediante el Hopkins Verbal Learning test-Revised (HLVT-R).

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, caso control, en una muestra poblacionalcompuesta por 995 participantes, de los cuales 336 no presentan trastorno neurocognitivo (STN), 211 enfermedad de Alzheimer (EA) y 138 Deterioro Cognitivo ligero (DCL). La metodología de obtención de la misma ha sido previamente publicada (Cacho, Benito-León, Louis, 2011). Todos los participantes fueron evaluados mediante un protocolo clínico y neuropsicológico completo. Para medir los rendimientos mnésicos hemos utilizado el.HLVT-R.El estudio estadísticorealizado incluye unanálisis descriptivo,ANOVA de un factor, comparación múltiple de Tukey y Curva Roc.

Resultados: Existen diferencias significativas en el rendimiento mnésicos entre el grupo de pacientes con Deterioro Cognitivo (DCL y EA) sin DM vs con DM en tareas de evocación semántica. Los participantes STN con y sin DM mostraron diferencias significativas en la evocación algunos de los ensayos de recuerdo libre inmediato.

Conclusión: 1-Los pacientes con DCL y EA que presentan DM, así como los participantes STN, muestran diferencias significativas en algunas tareas del rendimiento mnésico frente a los que no tenian DM. 2-La existencia de DM altera algunos aspectos de la función mnésica en pacientes con DM.

BIOMARCADORES DE ACTIVACIÓN GLIAL EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

Morenas Rodríguez, E. [1]; Alcolea Rodríguez, D. [1]; Suárez Calvet, M. [2]; Muñoz Llahuma, L. [1]; Sala Matavera, I. [1]; Subirana Castillo, A. [1]; Carmona Iragui, M. [1]; Illán Gala, I. [1]; Ribosa Nogue, R. [1]; Blesa González, R. [1]; Haass, C. [2]; Fortea Ormaechea, J. [1]; Lleó Bisa, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 2. Chair of Metabolic Biochemistry, Biomedical Center (BMC), Faculty of Medicine. Ludwig-Maximilians-Universität München

Objetivos: La inmunidad innata, de creciente importancia en las enfermedades neurodegenerativas, ha sido poco estudiada en la demencia con cuerpos de Lewy (DCLw). Investigamos los niveles de las proteínas de activación glial YKL-40, TREM2 soluble (sTREM2) y progranulina y su relación con biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (EA) en líquido cefalorraquídeo (LCR) en DCLw y comparativamente con EA.

Material y métodos: Incluimos pacientes procedentes de una unidad de demencias especializada con los siguientes diagnósticos: DCLw(n=36), EA (n=46), DCLw prodrómico(prodDCLw,n=20), EA prodrómica prodEA,n=50) y sujetos controles(n=44). Medimos los niveles de YKL-40, sTREM2, progranulina, Aβ1-42, tau total (t-tau) y tau fosforilada (p-tau) en LCR mediante ELISA. Dividimos el grupo DCLw-prodDCLw según la ratio t-tau/Aβ1-42 (≥0.52, sugestiva de patología EA y <0.52, no sugestiva).

Resultados: Encontramos mayores niveles de YKL-40 en EA y prodEA ($p=0.05$ y $p=0.002$, respectivamente) respecto de controles y en prodEA respecto de DCLw($p=0.05$), sin diferir estos últimos de los controles. No encontramos diferencias entre diagnósticos en los niveles de sTREM2 o progranulina. Dentro del grupo DCLw-prodDCLw, aquellos pacientes con biomarcadores sugestivos de patología EA concomitante presentaron mayores niveles de YKL-40($p=0.003$). Niveles de sTREM2 correlacionaron con YKL-40($r=0.406$,$p<0.001$) y PGRN($r=0.337$,$p=0.005$), mientras que YKL-40 sólo correlacionó

con PGRN en DCLw(r=0.42,p=0.05) y prodEA (r=0.384,p=0.04). Niveles de YKL-40 correlacionaron con t-tau(r=0.572,p<0.001) y p-tau(r=0.589,p<0.001).

Conclusión: El perfil de marcadores de activación glial en LCR se relaciona con el proceso fisiopatológico subyacente en las demencias neurodegenerativas, difiriendo en DCLw y EA. El aumento de YKL-40 está ligado a la patología Alzheimer incluso en DCLw, en que no se observa este aumento.

ESTUDIO PILOTO, MULTICÉNTRICO, VALORANDO UNA PRUEBA DE REALIDAD AUMENTADA (ALTOIDA-TM) PARA LA DETECCIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE

Tort Merino, A. [1]; Sanchez-Valle, R. [1]; Tarnanas, I. [2]; Bartrés-Faz, D. [3]; Boyle, R. [4]; Rai, L. [4]; Whelan, R. [4]; Balasa, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Servicio de Neurociencias. Altoida AG; 3. Departament de Medicina. Facultat de Medicina i Ciències de la Salut, Universitat de Barcelona; 4. School of Psychology. Trinity College Dublin

Objetivos: Identificar sujetos con DCL mediante el uso de una herramienta autoadministrable de realidad aumentada.

Material y métodos: El software ALTOIDA-TM, administrable mediante una tablet en menos de 10 minutos, evalúa memoria visuoespacial y función ejecutiva. Consiste en colocar objetos virtuales tridimensionales en un entorno real con posterior recuperación tras tarea de distracción. Contiene dos subpruebas: Back-in-time (BIT; incluye interferencia auditiva simple) y Day-Out-Task (DOT; interferencia tipo Go/No-Go). Se reclutaron 46 sujetos sin criterios de demencia, con evaluación clínica y cognitiva, incluyendo 18 sujetos cognitivamente normales (edad: 65.4; MMSE: 29.4, rango: 28-30). Los sujetos con DCL se clasificaron en base a resultados de biomarcadores de Alzheimer en LCR, como EA prodrómica (EA-Prod; n=18; edad: 67.7; MMSE: 24.4, rango: 20-29) y DCL-amnésico no-EA (DCLa; n=10; edad: 61.8; MMSE: 26.9, rango: 23-29).

Resultados: El tiempo de ejecución de las tareas BIT y DOT discriminó entre sujetos cognitivamente normales y sujetos con DCL (tanto EA-Prod como DCLa), mostrando mejor rendimiento el grupo control (p<0.01). No hallamos diferencias entre los dos grupos con DCL. El rendimiento en BIT y DOT correlacionó con MMSE (r=-.639; p<0.01; r=-.745; p<0.01) y con Clinical Dementia Rating (r=.618; p<0.01; r=.515; p<0.01), mostrando una clara asociación con el grado de deterioro cognitivo. No hallamos correlaciones con el nivel de escolaridad o los biomarcadores.

Conclusión: ALTOIDA-TM discrimina entre rendimiento cognitivo normal y DCL. Es un test rápido, ecológico y más económico que la neuropsicología convencional y, en caso de validación completa, abre las puertas al screening poblacional a gran escala para la detección precoz del deterioro cognitivo.

DESARROLLO DE UNA HERRAMIENTA DE VALORACIÓN DE LA APRAXIA CUANTITATIVA Y MULTIDOMINIO PARA DETERIORO COGNITIVO

Lage Martínez, C. [1]; Pozueta Cantudo, A. [1]; García Martínez, M. [2]; Kazimierczak, M. [1]; Bravo, M. [1]; Rodríguez Rodríguez, E. [1]; Sánchez-Juan, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. IDIVAL-Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: La apraxia habitualmente se valora de forma dicotómica y restringida a alguna de sus modalidades, lo que limita su utilidad diagnóstica.Describiremos los hallazgos iniciales de un nuevo protocolo de valoración multidominio y cuantitativo en enfermedad de Alzheimer (EA), demencia frontotemporal variante conductual (DFTvc) y demencia semántica (DS).

Material y métodos: Pacientes con EA leve, DFT(con apoyo diagnóstico de biomarcadores)y controles sanos fueron evaluados mediante un bloque de imitación(6 posturas de dedos(ImD)y 5 de manos(ImM)en cada lado más 6 bimanuales(ImB)) y un bloque de mímica (8 ítems de mímica de uso de objetos (MUO) en cada lado más 6 de mímica simbólica (MS) unilateralmente).Cada gesto se puntuó entre 0 y 3,de acuerdo con criterios preestablecidos.Los resultados se relacionaron con el diagnóstico,test neuropsicológicos y un test de reconocimiento visual de posturas de dedos y manos.

Resultados: Se evaluaron 8 controles,9 pacientes con EA y 16 pacientes con DFT.Tanto los pacientes con EA como DFT obtuvieron puntuaciones totales y medias significativamente más bajas que los controles en todos los dominios,excepto los pacientes EA en MS.En consonancia con la literatura,los pacientes EA tendieron a puntuar menos en ImM (media 18,3+-6,6DE),en comparación con pacientes con DFTvc (20,3+-5,3DE)y DS (24,8+-5,4DE).Los pacientes con DS presentaron los peores resultados tanto en MUO como MS,coherente con una mayor afectación semántica.La tarea de reconocimiento de posturas se correlacionó con las puntuaciones de ImD (r0,765,p0,003), ImM (r0,743,p0,004) e ImB (r0,669,p0,012),pero no con las de mímica.

Conclusión: Los hallazgos iniciales del protocolo presentado son congruentes con la literatura existente.Es necesario seguir profundizando en el tipo y grado de afectación de la apraxia en las distintas demencias de cara a establecer su utilidad diagnóstica.

BIOMARCADORES EN LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO EN PACIENTES CON DETERIORO COGNITIVO LIGERO

Nedkova Hristova, V.; Martínez Poles, J.; Escribano Paredes, J.B.; García Madrona, S.; García Ribas, G.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La utilidad de biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (LCR), beta amiloide-42, tau total, y fosfotau, está bien establecida en la enfermedad de Alzheimer (EA), no obstante, su papel es controvertido en el deterioro cognitivo ligero (DCL).

Material y métodos: Estudiamos 105 pacientes con DCL, 51,4% hombres, con un seguimiento medio de 4,2 años (± DE 2,1). Se analizaron parámetros funcionales, niveles de beta amiloide-42 (BA42), tau total (TT) y fosfotau (PT). Se estudió la sensibilidad (S) y especificidad (E) de los tres biomarcadores individualmente y de la combinación de los tres para el desarrollo de demencia y especialmente

para el fenotipo clínico de demencia tipo Alzheimer (DTA) (déficit de memoria hipocampal).

Resultados: El 59,1% desarrolló demencia, un 38,1% cumplió criterios clínicos de DTA. Los niveles de BA42 en LCR predijeron la evolución a demencia con S = 65% y E = 69% (S = 75.6% y E = 65.07% para DTA). Para TT, S = 39% y E = 90% para demencia (S = 41% y E = 82% para la DTA). Para PT, S = 52% y E = 81% para demencia (S = 63% y E = 77% para DTA). La combinación de los 3 biomarcadores se obtuvo una S = 63% y E = 88% para demencia y una S = 73% y E = 77% para DTA.

Conclusión: La determinación de biomarcadores en LCR es útil para predecir la progresión a demencia, especialmente del fenotipo Alzheimer con déficit de memoria hipocampal, pero no deben usarse individualmente como una prueba de cribado.

UTILIDAD DIAGNÓSTICA DEL TEST DE APRENDIZAJE ASOCIATIVO TMA-93 PARA DETERIORO COGNITIVO LEVE AMNÉSICO

Rodrigo Herrero, S. [1]; Méndez Del Barrio, C. [2]; Bernal, M. [1]; Carnero Pardo, C. [3]; De Miguel Tristancho, M. [1]; Graciani Cantisán, E. [1]; Franco Macías, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jimenez; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: Evaluar la utilidad diagnóstica del test de aprendizaje asociativo TMA-93 para distinguir pacientes con Deterioro Leve amnésico (DCLa) de controles en una muestra que no excluye a individuos con nivel educativo bajo.

Material y métodos: Estudio fase I de evaluación de prueba diagnóstica (muestreo de conveniencia, prevalencia pre-test del 50%). Sujetos ≥60 años: 30 con DCLa (diagnóstico siguiendo recomendaciones NIA-AA, 2011) y 30 controles emparejados según variables sociodemográficas (edad, sexo, nivel educativo, alfabetización). El test a estudio, TMA-93 fue administrado de manera independiente y ciega a los procedimientos que habían llevado al diagnóstico. La utilidad diagnóstica fue calculada mediante el análisis de curvas ROC y expresada mediante el área bajo la curva (AUC). El punto de corte óptimo fue calculado mediante el índice de Youden.

Resultados: No hubo diferencias significativas entre los grupos para las variables sociodemográficas. El 41,7% de los participantes no había alcanzado estudios primarios. El grupo DCLa tuvo una puntuación total en TMA-93 significativamente más baja que el grupo control (11,2 ± 7,6 vs 27,4 ± 3,8, $p < 0,001$). El AUC para la puntuación total del TMA-93 fue de 0,97 (IC del 95%, 0,89 - 1,00, $p < 0,0001$). El mejor punto de corte fue 19/20, con una sensibilidad de 0,87 (IC del 95%, 0,69 - 0,96) y una especificidad de 0,97 (IC del 95%, 0,83 - 1,00).

Conclusión: TMA-93 puede ser un test de memoria útil para diagnosticar DCLa sin excluir a pacientes con nivel educativo bajo.

DISBIOSIS INTESTINAL EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Perez Lucas, J. [1]; Lucas Herrera, C. [2]; Calle De Miguel, C.A. [3]; Feria Vilar, I. [1]; Hernández Barral, M. [4]; Martín Montes, Á. [4]; Monteagudo Gomez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Estudiante de máster. Universitat Oberta de Catalunya; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: El conocimiento sobre la MI (microbiota intestinal) y su interacción con nuestro organismo aumenta día a día, por lo que se está relacionando tipos de DI (disbiosis intestinal) con la patogenia de varias enfermedades. Se analiza la prevalencia de síntomas de DI entre EA (personas con enfermedad de Alzheimer) y la población general (PC).

Material y métodos: Se realizan encuestas, que incluyen información sobre hábitos con influencia en la MI y síntomas de DI, tanto en EA como en PC. EA fueron incluidos de forma consecutiva en el seguimiento en consultas de Neurología de las provincias de Albacete y Madrid. Criterios de inclusión: aceptación voluntaria de participación y diagnóstico de EA por un Neurólogo.

Resultados: 106 personas incluidas (EA: 32, PC: 74), 62% mujeres y 49% entre 71 y 80 años, sin diferencias entre grupos en edad y sexo. Resultados significativos: frecuencia de caries en los últimos 10 años (ninguna: 55%EA vs 25%PC, p=0,032), asistencia al dentista (>1/año: 4%EA vs 24%PC, p=0,015), consumo de fruta y verdura (<5/día: 81%EA vs 60%PC, p=0,036), deposiciones (<2/semana: 16%EA vs 3%PC, p=0,015) y escala de heces de Bristol: tipo1 más frecuente en EA y tipo4 en PC (tipo1 EA:28%, tipo4 PC:38%, p=0,034).

Conclusión: La mayor prevalencia de estreñimiento y una escala de Bristol más patológica en los pacientes con EA que en la población general son indicativos de DI. La higiene dental y la escasa ingesta de fruta y verdura pueden estar influyendo en la alteración de la MI.

PET-AMILOIDE EN DIAGNÓSTICO DE E.ALZHEIMER. PRIMER AÑO DE EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Matute Tobías, B. [1]; López Alava, S. [1]; Garrastachu Zumarán, M.P. [2]; Erdocia Goñi, A. [1]; Santos Holguera, P. [2]; Colina Lizuain, S. [1]; López Pérez, M.Á. [1]; Marzo Sola, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital San Pedro

Objetivos: Valorar la aportación del PET-amiloide en diagnóstico E.Alzheimer (EA).

Material y métodos: Revisados 23 PET-amiloide realizados en 2017/2018. Estudio descriptivo de factores sociodemográficos, antecedentes psiquiátricos(AP), cardiovasculares(FRV) y familiares de EA, estudio neuropsicológico(NPS), indicaciones que motivaron su realización, así como sus resultados y repercusión clínica y social.

Resultados: Realizados 23 PET-amiloide. 52,17% mujeres. Edad media 66,17 (48-82). Nivel educativo (Primarios 65,21 %). FRV (47,82%). AP(60,8%). A Familiares EA (25%). NPS (73,91%). RMN/TAC: Atrofia, afectación de sustancia blanca, leucoaraoisis (65,22%). El PET-amiloide fue positivo en el 56,51 % de los casos. Tres pacientes con afectación mnésica hipocámpica, sospecha clínica EA, atrofia

en TAC/RMN y PET-FDG alterado, tienen PET-amiloide negativo. Todos los pacientes con PET-amiloide positivo siguen tratamiento anticolinesterásico. Dos de los PET-amiloide negativos presentan un patrón común: mujer joven, con antecedentes psiquiátricos, cuidadoras de familiares con EA, con afectación cognitiva y neuroimagen normal.

Conclusión: El PET-amiloide ha permitido el diagnóstico precoz de pacientes con EA. Facilita iniciar el tratamiento más adecuado y planificar actividades y decisiones en fases tempranas de la enfermedad. En tres casos, pese a tener una sospecha clínica de EA elevada, el PET–amiloide ha sido negativo, requiriendo mayor seguimiento clínico.

EL IMPACTO DE LA OBESIDAD SOBRE EL METABOLISMO CEREBRAL ESTÁ MODIFICADO POR EL SEXO EN CONTROLES SANOS

Pegueroles Monllau, J. [1]; Pané, A. [2]; Montal, V. [1]; Dols Icardo, O. [1]; Vilaplana, E. [1]; Clarimon, J. [1]; Lleó, A. [1]; Jimenez Pineda, A. [2]; Fortea, J. [1]

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

Objetivos: La obesidad es un factor de riesgo para el desarrollo de demencia. Los mecanismos de esta relación son desconocidos, pero la alteración en el metabolismo cerebral podría jugar un papel. El impacto de la obesidad sobre el metabolismo podría ser distinto entre ambos sexos ya que las mujeres son más susceptibles a padecer demencia. Nuestros objetivos son identificar las regiones donde el sexo modificaría la relación metabolismo-obesidad y estudiar si la arquitectura molecular de estas áreas podría mediar esta asociación.

Material y métodos: Se incluyeron 115 controles sanos con PET de fluorodesoxiglucosa (FDG) y RM-3T a los que se les determinó su índice de masa corporal (IMC). Se calculó la captación de FDG en la corteza cerebral con un método basado en superficie usando Freesurfer y FSL. Para el análisis genético, se utilizó el Allen Brain Atlas como mapa de la expresión génica en el cerebro y PANTHER para la identificación de pathways de interés.

Resultados: Mientras que el metabolismo cerebral en áreas temporo-parietales correlacionaró negativamente con el IMC en hombres, la correlación fué positiva en mujeres, indicando una interacción del sexo en relación al metabolismo y obesidad. Además, en las regiones identificadas se observó un incremento de la expresión de genes relacionados con la obesidad y la homeostasis energética.

Conclusión: El impacto de la obesidad sobre el metabolismo cerebral estaría modificado por el género. Además, en las áreas donde se encuentra esta interacción existiría una mayor carga de genes relacionados con la obesidad. Estudios adicionales permitirían dilucidar el papel del sexo en esta relación.

Enfermedades Cerebrovasculares P1

UTILIDAD DEL HOLTER ECG DE LARGA DURACIÓN TRAS EL ICTUS ISQUÉMICO TIPO ESUS

Vera Lechuga, R.; Cruz Culebras, A.; de Felipe Mimbrera, A.; Matute Lozano, C.; Álvarez Velasco, R.; Masjuan Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los infartos cerebrales tipo ESUS suponen el 20-30% de ictus isquémicos. Los estudios de monitorización cardiaca prolongada han detectado la presencia de fibrilación auricular (FA) paroxística en una parte estos pacientes. Su diagnóstico es fundamental para el tratamiento en prevención secundaria de ictus.

Material y métodos: Registro prospectivo de pacientes monitorizados con Holter ECG durante 3 semanas, tras ingresar por ictus isquémicos tipo ESUS en un Hospital de Referencia en Ictus, a lo largo de 1 año.

Resultados: Se registraron 28 pacientes, 20 (71%) hombres. La edad media fue de 68±5 años. Trece pacientes habían tenido uno o dos ictus tipo ESUS en los años previos al ingreso. El factor de riesgo más frecuente fue la hipertensión (71%), 3 tenían cardiopatía previa (2 cardiopatía isquémica, 1 estenosis mitral leve). El 50% tomaba un antiagregante, 2 pacientes estaban anticoagulados. Siete pacientes tenían un holter de 24 h previo normal, 21 habían sido monitorizados con detector de FA en la unidad de ictus en la fase aguda sin objetivarse arritmias. La mediana de puntuación CHADSVASc fue de 4 (2,6). Nueve (32%) pacientes tenían dilatación auricular en el ecocardiograma. Se detecto FA paroxística en 4 casos (14%). Estos pacientes cambiaron a tratamiento con anticoagulante directo de forma inmediata.

Conclusión: El holter ECG de larga duración puede ayudar a detectar la fibrilación auricular paroxística tras el ictus isquémico tipo ESUS, contribuyendo a mejorar la prevención secundaria en nuestros pacientes.

CORRELACIÓN ENTRE GRAVEDAD Y ETIOLOGIA DEL ICTUS POR ECOCARDIOSCOPIA Y SU IMPACTO TERAPÉUTICO EN LA FASE HIPERAGUDA

Juega Mariño, J.M. [1]; Pagola Perez de la Blanca, J. [1]; Gonzalez Alujas, T. [2]; Rodriguez Villatoro, N. [1]; Requena Ruiz, M. [3]; Garcia Tornel, A. [1]; Boned Riera, S. [1]; Muchada Lopez, M. [1]; Rodriguez Luna, D. [1]; Rubiera Del Fueyo, M. [1]; Ribo Jacobi, M. [1]; Sanjuan Menendez, E. [1]; Evangelista Masip, A. [2]; Alvarez 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: Analizar la correlación entre etiología y gravedad del ictus según resultados de ecocardioscopia ultraportatil en la fase hiperaguda del ictus y su impacto terapéutico.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo con ecocardioscopia (VSCAN®) en las primeras 24 horas del ictus. Analizamos la detección de fuentes embolígenas mayores (FEM): valvulopatías embolígena (VE); ateromatosis aórtica complicada y disfunción ventricular severa (DVS), y la correlación con ecocardiograma transtorácico (ETT) en menos de 72 horas. Se describieron potenciales fuentes embolicas transitorias (FET). Se analizaron las FEM según la gravedad clínica, oclusión de gran vaso y el cambio de actitud terapéutica.

Resultados: 130 pacientes analizados, 38 casos diagnosticados de FEM por ecocardioscopia y 42 por ETT. La sensibilidad fue 90,4 %,

especificidad 86,3%, Valor Predictivo Negativo 95% y correlación Kappa global 0.73(0,60-0,85). Se detectaron trombos móviles en arco aórtico, cavidad auricular y ventricular y 3 tipos de FET: síndrome Tako Tsubo, miocardiopatia enólica y peritransplante. . Se anticoagularon al 57 % de nuevas FEM no conocidas diagnosticadas por ecocardioscopia (17/30). La mejor correlación se observó en pacientes con DVS y VE que sufieron ictus más graves (76,9% vs 45,6% p = 0,076), con mayor probabilidad de presentar oclusión de gran vaso (84,6 % vs 51,3% p = 0,052).

Conclusión: La detección de Fuentes embolígenas mediante ecocardioscopia en el ictus agudo tuvo buena correlación con ETT estándar, capacidad de detectar fuentes transitorias y trombos intracavitarios con impacto en la prevención secundaria.

LA RESISTENCIA ANTIPLAQUETARIA EN EL STENTING CAROTIDEO Y VERTEBRAL

Muchada López, M.A. [1]; Rodriguez Villatoro, N. [1]; Vert, C. [1]; Requena, M. [1]; Montoya, A. [2]; Rodriguez-Luna, D. [1]; Boned Riera, S. [1]; Hernandez, D. [2]; Tomasello Weitz, A. [2]; Ribo Jacobi, M. [1]; Molina Cateriano, C.A. [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: Los Test de Agregometría (TA) son frecuentemente usados para evaluar la respuesta antiplaquetaria en pacientes sometidos a stenting intracraneal y coronario.Su relevacia en el stenting carotideo y vertebral (SCV) es controvertido.Nuestro objetivo es evaluar la resistencia antiplaquetaria (RP) en el SCV, su relación con la restenosis precoz y la presencia de nuevas lesiones en resonacia magnética (RM).

Material y métodos: Incluimos prospectivamente pacientes sometidos a SCV.La función plaquetaria fue evaluada antes del procedimiento mediante el sistema VerifyNow.Se realizó RM basal y al 5ºdía.Las complicaciones periprocedimiento, aparición de nuevas lesiones isquémicas en la RM control y permeabilidad del stent por Ecodoppler a las 24horas, 5ºdía y 3meses han sido analizadas.

Resultados: De 366pacientes, 246fueron incluidos.135(54.2%) presentaba RP, 48ª Aspirina (RA)(19.5%) y 112ª Clopidogrel(RC) (45.5%).En 21pacientes con RA (45.7%) se incrementó la dosis tras el test.En 22pacientes (20%) con RC se aumentó la dosis diaria, en 40(37.7%) se administró dosis de carga y en 9(8.4%) ambas.A las 24horas, 1paciente mostraba restenosis>50% y otro oclusión (0.4 y 0.4%respectivamente).Al 5ºdía, 8pacientes presentaban restenosis<50%(13.1%) y en43(17.5%) la RM mostraba nuevas lesiones isquémicas.A los 3meses, 9pacientes tenían estenosis>50%(4.5%) y en 3(1.4%) se observó recurrencia relacionada con el stent.En la RM al 5ºdía, lesiones de mayor tamaño(OR0.143; 95%CI 0.028-0.719) y de distribución multiterritorial(OR0.143; 95%CI 0.075-0.893) estaban asociadas con la RC.

Conclusión: La resistencia plaquetaria en nuestra serie fue del54,2%. La RC se asoció con un mayor tamaño y un patrón multiterritorial en la distribución de las nuevas lesiones en la RM al 5ºdía.Son necesarios más estudios para dilucidar el impacto clínico de los TA y las recomendaciones sobre su manejo.

¿CUESTIÓN DE SEXO? INFLUENCIA EN LA TOMA DE DECISIONES ANTE LOS SÍNTOMAS DE ICTUS

Santos Pinto, A. [1]; Garcia Ruiz, R. [1]; Lomas Meneses, A. [1]; Velayos Galán, A. [1]; Silva Fernández, J. [2]; Recio Bermejo, M. [1]; Espejo Martínez, B. [1]; Miguel Martín, B. [3]; Botia Paniagua, E. [1]; Garcia Ruiz, R.M. [4]

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 Neurología. Hospital General de Tomelloso; 4. Servicio de Enfermeria - M. Interna. Hospital de Denia

Objetivos: La influencia del sexo en el retraso extrahospitalario (RP) ha sido ampliamente estudiada, siendo escasos los trabajos que encuentran diferencias y con hallazgos contradictorios entre los que sí lo han hecho. En cambio, existen pocos datos sobre su papel en la toma de decisiones que sigue a la instauración de los síntomas de ictus, lo que constituye el objetivo de nuestro estudio.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico, prospectivo en pacientes consecutivos diagnosticados de ictus en el H.G. Mancha Centro entre noviembre de 2013 y abril de 2015. Se recogieron variables de diversa índole. Se denominó atención precoz (AP) a la realizada en <3h, reacción inmediata (RI) la decisión de consultar en los primeros 15min y decisión correcta (DC) al contacto con el 112 (C-112) en los primeros 15min. Se analizó la probabilidad AP, DI, C-112 y DC, Código ictus y Fibrinolisis en función del sexo.

Resultados: Se recogieron 382 pacientes, 175 (45,81%) mujeres, sin que estas presentaran mayor probabilidad de tener una RI (28,00% vs 25,12%;ns), C-112 (18,86% vs 17,87%;ns) ni DC (12,00% vs 11,57%;ns). Aunque las mujeres recibieron AP con más frecuencia (50,86% vs 46,86%;ns), no existieron diferencias significativas en el análisis bivariante ni multivariante. Sólo en 6 mujeres se realizó fibrinolisis (3,43% vs 9,18%;p=0,024) y en 44 casos se activó código ictus (25,14% vs 29,95%;ns).

Conclusión: En nuestro estudio, el sexo no influyó en la probabilidad de recibir AP. Más aún, no existieron diferencias en ningún aspecto relacionado con la respuesta al ictus. La tasa de fibrinolisis en mujeres fue llamativamente baja.

HIPOTERMIA CORPORAL SECUNDARIA A LESIÓN ISQUÉMICA AGUDA EN REGIÓN MEDIAL DE LA PROTUBERANCIA

Garrido Arenas, D. [1]; González Menacho, J. [2]; Seguí Moller, A.M. [3]

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 3. Servicio de Medicina. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: La regulación de la temperatura corporal es una función vital básica centralizada en el hipotálamo; se ha propuesto participación de otros núcleos grises extrahipotalámicos aunque su efecto aún se ha de establecer con seguridad. Existe escasa bibliografía sobre lesiones extra-hipotalámicas y aparición de hipotermia; presentamos paciente con infarto protuberancial agudo que cursó con hipotermia mantenida.

Material y métodos: Caso clínico: hombre 79 años, hipertenso y dislipémico; presenta episodio de disartria y de la movilidad de hemicuerpo izquierdo, seguido de sensación de frío, diaforesis, dificultad para coordinar movimientos del lado izquierdo e inestabilidad. Valorado por el SEM (Sistema de Emergencias Médicas) se detecta hipotermia 33,4ºC, se constata focalidad neurológica y es derivado a centro de salud de área, se confirma hipotermia (32,5ºC) iniciándose soporte térmico y derivación a nuestro hospital.

Resultados: Exploración física: Constantes vitales normales, salvo temperatura 34,5ºC (persistió hasta las 12 horas). Disartria, pares craneales normales, no nistagmus, hemiparesia izquierda con ataxia de extremidades izquierdas, resto normal. RMN cerebral: infarto protuberancial paramediano protuberancial derecho respetando región adyacente a cuarto ventrículo, afectando probablemente a nucleus reticularis tegmenti pontis y a locus ceruleus, sin otras lesiones.

Conclusión: Pese a que los centros de termorregulación mejor conocidos se localizan en hipotálamo, el caso actual ilustra el importante papel que en algunos pacientes pueden jugar estructuras localizadas en la protuberancia en su región medial, como núcleos reticulares y locus ceruleus, en la regulación del control de la temperatura.

ESTUDIO DE EXPRESIÓN DIFERENCIAL DE RNAS CIRCULARES EN FUNCIÓN DE LA ETIOLOGÍA DEL ICTUS ISQUÉMICO

Ostolaza Ibáñez, A. [1]; Muñoz Arrondo, R. [1]; Marta Enguita, J. [1]; Rubio Baines, I. [1]; Blanco Luquin, I. [2]; Roldan Arrastia, M. [2]; Urdánoz Casado, A. [2]; Mendioroz Iriarte, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Genética. Navarrabiomed

Objetivos: Los RNAs circulares (circRNAs) son una nueva clase de RNAs no codificantes que pueden regular la expresión génica actuando como micro-esponjas secuestradoras de microRNAs. Son muy estables, por lo que se postulan como potenciales biomarcadores. Nuestro objetivo consiste en identificar circRNAs relacionados con la etiología del ictus isquémico.

Material y métodos: En 30 sujetos con ictus isquémico en fase aguda (TOAST n, aterotrombóticos=8, cardioembólicos=14, indeterminados=8) analizamos la expresión diferencial de circRNAs mediante microarrays (Arraystar Human circRNA Array V2) capaces de detectar hasta 13,617 circRNAs diferentes. El patrón de expresión se determinó utilizando el programa Agilent Feature Extraction (version 11.0.1.1). El análisis de expresión diferencial se realizó con el programa R (paquete limma). Mediante un análisis bioinformático se identificaron los microRNAs que interaccionan con los circRNAs diferencialmente expresados en nuestra muestra.

Resultados: Las principales diferencias en la expresión de circRNAs se encontraron en la comparación de ictus aterotrombóticos frente a cardioembólicos. Detectamos 159 circRNAs con expresión aumentada y 60 circRNAs con expresión reducida en los ictus aterotrombóticos comparados con los cardioembólicos (FC>1,5 y p-valor< 0,05). Uno de ellos, circRNA_002414, resistió la corrección de test múltiples (FDR=0,006) y podría actuar como una micro-esponja para el microRNA-892b, previamente relacionado con el glioblastoma multiforme.

Conclusión: La detección de circRNAs es viable en sangre periférica de pacientes con ictus y puede ofrecer un nuevo tipo de biomarcadores de RNA para facilitar la clasificación etiológica del ictus. Nuevos estudios son necesarios para determinar la viabilidad clínica de esta propuesta.

EL ASPECTO DE LAS ARTERIAS LENTICULOESTRIADAS DURANTE EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR COMO COMO PREDICTOR DEL RIESGO DE HEMORRAGIA INTRACRANEAL SINTOMÁTICA

Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M. [1]; Gómez-Escalonilla, C.I. [1]; Moreu Gamazo, M. [2]; Rossati, S. [2]; Simal, P. [1]; Egido, J.A. [1]; López Ibor, L. [1]

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

Objetivos: La hemorragia intracraneal sintomática (HICs) es una complicación del tratamiento endovascular que ocurre hasta en el 15%. Se postula que un posible mecanismo fisiopatológico sea la pérdida de la autorregulación cerebral por la isquemia. Uno de los patrones angiográficos asociados a la HICs descritos es el aumento de la trama vascular y la vasodilatación arterial distal. El objetivo de nuestro estudio fue analizar si existe relación entre este patrón angiográfico en las arterias lenticuloestriadas en la última serie de la arteriografía cerebral tras la revascularización arterial (arterias lenticuloestriadas patentes), con un mayor riesgo de HICs en el estriado.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de una cohorte de pacientes sometidos a tratamiento endovascular por oclusión del segmento proximal de la arteria cerebral media con recanalización TICI2A-3 realizado en nuestro centro durante los años 2010 a 2017. Se analizan la presencia de las arterias lenticuloestriadas patentes en la última serie angiográfica y la aparición de HICs.

Resultados: Se revisaron las arteriografías cerebrales de 141 pacientes que cumplían los criterios de inclusión del estudio. Se observó la presencia del patrón de arterias lenticuloestriadas patentes en el 12,1% de los casos, y una tasa de HICs del 9,9%.La presencia del patrón de arterias lenticuloestriadas patentes se asoció de forma significativa con la aparición de HICs 35,29% vs 6,9% (p=0,0001).

Conclusión: La presencia de arterias lenticuloestriadas patentes en la última serie angiográfica se asocia de forma significativa con un riesgo mayor de hemorragia intracraneal sintomática, lo que podría reflejar una pérdida de la autorregulación cerebral en el estriado.

SÍNDROME MOYAMOYA SECUNDARIO A INFILTRACIÓN VASCULAR EN PACIENTE CON SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO

García López, D.; Martínez Monte, E.; Magro Pose, P.; Gascón Giménez, F.; Ponz de Tienda, A.; Laínez Andrés, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: La enfermedad de moyamoya es una entidad cerebrovascular crónica de etiología desconocida caracterizada

por cambios esteno-oclusivos en la porción terminal de la arteria carótida interna con desarrollo de circulación colateral anómala. En caso de existir factores causantes o enfermedades asociadas, se denomina síndrome de moyamoya (SMM). Presentamos un caso de SMM secundario a infiltración vascular en contexto de síndrome mieloproliferativo (SMP).

Material y métodos: Mujer china de 48 años. HTA. Trombocitemia esencial Jak2+ en tratamiento con hidroxiurea. Progresión a mielofibrosis (agosto-2017), recibiendo tratamiento con ruxolitinib. No antecedentes familiares de interés. Derivada a nuestro hospital para inicio de tratamiento (FLAG-Ida) ante desarrollo de LAM secundaria a SMP. Debuta con cefalea holocraneal progresiva, opresiva, iniciada hace 3 meses, asociando hace 1 mes hormigueo en mano izquierda de instauración lentamente progresiva. A la exploración, hemihipoestesia tactoalgésica en hemicuerpo izquierdo.

Resultados: Hipodensidad en TC en ganglios basales derechos sugestiva de isquemia subaguda. AngioRM-espectroscopia cerebral: numerosos focos de hiperintesidad hemisféricos derechos con restricción en DWI. Afilamiento con estenosis supraclinoidea ACI derecha, congestión de vasos leptomeníngeos (signo de Ivy) por reperfusión y circulación colateral en territorio ACM y ACP sugestivos de SMM. Tras contraste, refuerzos intravasculares-perivasculares lineales en territorio ACM por hiperemia reactiva y agregados intravasculares en relación con SMP. Punción lumbar sin celularidad.

Conclusión: Los hallazgos de neuroimagen junto con el SMP hacen más probable el diagnóstico de SMM secundario a infiltración vascular. Ante neuroimagen muy sugestiva, priorizando la situación hematológica, se desestimó arteriografía. Se inicia antiagregación + quimioterapia intratecal y posterior trasplante haploidéntico, desestimándose tratamiento quirúrgico.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN EL TRATAMIENTO DE LA OCLUSIÓN AGUDA DE LA ARTERIA BASILAR: ANÁLISIS DE MORTALIDAD Y EVOLUCIÓN FUNCIONAL

Valero García, M.F. [1]; Torres Ruíz, G. [1]; Tur Campos, S. [1]; Mateos Salas, T. [1]; Díaz Navarro, R. [1]; Vives Pastor, B. [1]; Legarda Ramirez, I. [1]; Bermejo Garces, R. [2]; Miralbés Celma, S. [2]; Jiménez Martínez, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: El infarto por oclusión aguda de la arteria basilar (OAB) tiene baja incidencia (1%) aunque se puede asociar a tasas de mortalidad y discapacidad del 70%. Actualmente no se ha demostrado el beneficio del tratamiento endovascular en circulación posterior. El objetivo es evaluar resultados de evolución funcional y mortalidad en pacientes con OAB tratados con o sin trombectomía mecánica (TM) en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con OAB ingresados entre 2012 y 2017. Establecemos 2 subgrupos: pacientes tratados con TM (grupo 1) y pacientes tratados con tratamiento antitrombótico, fibrinolítico intravenoso o intraarterial (grupo 2). Analizamos aspectos demográficos, NIHSS basal, reperfusión cerebral (mTICI), complicaciones y pronóstico funcional a los 3 meses. Recanalización exitosa: mTICI IIb/III. Buen pronóstico funcional a los 3 meses: mRS 0-2.

Resultados: Analizamos 21 pacientes (grupo 1 n=13, grupo 2 n=9). Edad mediana: 68 vs 72 años respectivamente. NIHSS basal: 19 puntos en ambos grupos. Grupo 1: TICI IIb/III en 77% (n=10). Un paciente (7.7%) presentó hemorragia intracraneal asintomática. Mortalidad intrahospitalaria del 46% (n=6). A los 3 meses el 25% presentaron mRS 0-2 y 25% mRS 3. Grupo 2: 3 pacientes tratados con fibrinolisis intraarterial y 1 paciente con fibrinolisis intravenosa. 2 pacientes (22%) presentaron hemorragia intracraneal, uno sintomática. Mortalidad del 66% (n=6). El 33% restante presentaron mRS 4-5 a los 3 meses.

Conclusión: A pesar del pequeño tamaño muestral en nuestro centro, el subgrupo de pacientes tratados mediante TM presentó mejores resultados funcionales. Consideramos que la TM podría ser una opción terapéutica en pacientes con OAB seleccionados.

CARACTERIZACIÓN DEL ICTUS DEL DESPERTAR TRATADO MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA SELECCIONADO POR CRITERIOS PRAGMÁTICOS DE OCLUSIÓN DE GRAN VASO Y ASPECT BASAL

Beck Román, E. [1]; Castro-Villacañas Farzamnia, A. [1]; Fernández Gil, L. [1]; Mena Romo, L. [1]; Carneado Ruiz, J. [1]; Gómez- Porro Sánchez, P. [1]; Alba Alcántara, L. [1]; Ruiz Molina, Á. [1]; García Malo, C. [1]; Velasco Calvo, R. [1]; González Santiago, R. [1]; Ruiz, P. [2]; Vega Astudillo, A. [2]; Lara Acedo, V.M. [1]

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

Objetivos: Comparar las características del ictus del despertar o de inicio desconocido tratado mediante trombectomía mecánica, seleccionado mediante criterios de oclusión de gran vaso y ASPECTS basal mayor de 6 respecto a resto de pacientes tratados mediante trombectomía.

Material y métodos: Se incluyen 210 pacientes y se realiza estudio observacional transversal, descriptivo. Los resultados corresponden al período entre octubre 2013 y febrero 2018. Se analizaron las variables del ictus del despertar al seleccionar mediante criterios de oclusión de gran vaso y ASPECT basal a la llegada.

Resultados: Resultan variables con diferencias significativas en el ictus del despertar tratado mediante trombectomia comparado con el resto de ictus tratado mediante trombectomia: mayor edad (74.4 vs 67.7 años, p=0.009), mayor frecuencia de HTA (81.8% vs 63.8%, p = 0.044) y de arteriopatía periférica (12.1% vs 2.8%, p = 0.036). Asimismo presenta una mayor mortalidad a los 3 meses (30.3 % vs 14.7 %, p= 0.029) No se han visto diferencias en la recanalización arterial obtenida, en el pronóstico funcional a los 3 meses (Rankin 0-2), ni en la tranformación hemorrágica tipo PH ni sintomática

Conclusión: Dado que no se encuentran diferencias significativas en cuanto a NIHSS basal, ASPECTS basal, segmento arterial ocluido, y etiología del ictus de acuerdo a criterios TOAST entre ambos grupos, se podría plantear tratamiento mediante trombectomía mecánica en pacientes con ictus del despertar seleccionados con ASPECT mayor de 6 y oclusión de gran vaso. Sin embargo si se ha evidenciado en los pacientes con ictus del despertar mayor mortalidad a los 3 meses.

HEMORRAGIA INTRACRANEAL Y ENFERMEDAD TROMBOEMBÓLICA VENOSA: 10 AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Ros Castelló, V.; Sánchez Sánchez, A.; Natera Villalba, E.; Gómez López, A.; Matute Lozano, C.; Álvarez Velasco, R.; Cruz Culebras, A.; de Felipe Mimbrera, A.; Vera Lechuga, R.; Alonso Cánovas, A.; Masjuan Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La enfermedad tromboembólica venosa (ETEV) constituye una complicación mayor de los pacientes con hemorragia intracraneal (HIC). Además los pacientes anticoagulados por ETEV tienen mayor riesgo de sufrir una HIC. El objetivo fue analizar las características clínicas, el tratamiento y el pronóstico de los pacientes que presentaron ETEV y HIC de forma concomitante.

Material y métodos: Análisis retrospectivo que incluyó a los pacientes ingresados por HIC desde 2007 a 2017 con ETEV diagnosticada previamente (ETEVp) o con ETEV aguda diagnosticada durante el ingreso (ETEVa). El tratamiento con inserción de filtro de vena cava inferior (FVCI) o anticoagulación fue individualizado.

Resultados: Se incluyeron trece pacientes (7, 54% hombres con edad de 78 ± 12años), 8 en el grupo de ETEVp y 5 en el grupo de ETEVa. Ocho pacientes (62%) estaban anticoagulados antes de la HIC. La localización de la HIC fue profunda en 7(54%), lobar en 4(31%) y mixta en 2(15%). Durante el ingreso se colocó un FVCI en 6(46%). Tras una mediana de 30 (7,180) días tras el alta se prescribió anticoagulación en 5(38%): al alta en 3 y durante el seguimiento en 2. Tras un seguimiento de 25±25 meses siete pacientes murieron (54%), 2 por complicaciones relacionadas con ETEV y 1 por HIC. No se registraron recurrencias de HIC. Un paciente tratado con inserción de FVCI presentó trombosis venosa profunda (TVP).

Conclusión: La inserción de FVCI no se asoció a complicaciones mayores. Tras la reintroducción de la anticoagulación no hubo recurrencias de HIC. La coexistencia de ETEV y HIC tiene una elevada morbi-mortalidad.

CARACTERÍSTICAS Y FACTORES DE RIESGO EDAD Y SEXO DEPENDIENTES EN PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRACRANEAL. DATOS DEL PROYECTO RENISEN

Vázquez Justes, D. [1]; Serena, J. [2]; Benabdelhak, I. [1]; Vena, A. [3]; Mauri Capdevila, G. [1]; Sanahuja Montesinos, J. [1]; Fuentes, B. [4]; Millán, M. [5]; de Arce, A. [6]; Palomeras, E. [7]; Martí Fábregas, J. [8]; Rodríguez Yáñez, M. [9]; Xustrell, X. [10]; Tejada, J. [11]; Masjuán, J. [12]; Garcés, M. [13]; Purroy, F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 3. Servicio de Geriatría. Hospital Santa María; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 6. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 8. Servicio de Neurología. Hospital Sant Pau; 9. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 11. Servicio de Neurología. Hospital de León; 12. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 13. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa

Objetivos: El objetivo del presente estudio fue determinar características relacionadas con la edad y el sexo así como predictores de mal pronóstico en pacientes con hemorragia intracraneal espontánea.

Material y métodos: Se seleccionaron 2573 pacientes con hemorragia intracraneal de una base de datos compuesta por 19 hospitales. Se excluyeron hemorragias postfibrinolisis, postraumatismo craneoencefálico y las hemorragias subaracnoideas. Se dividieron los pacientes en función de su edad y el sexo para comparar diferencias. Se realizó asimismo un análisis multivariable con el objeto de detectar aquellos factores de mal pronóstico (mRS >2 al alta).

Resultados: La media de edad fueron 71.2 años (SD; 13.2). 964 (39.1%) sujetos fueron mujeres y 772 (31.3%) tuvieron > 80 años. 1690 (68.5%) de los pacientes tuvieron un mRS>2 al alta. Los pacientes jóvenes tuvieron una prevalencia significativa de factores de riesgo cardiovascular. Los pacientes ancianos presentaron mayor proporción de etiologías primarias. Las mujeres tenían mayor edad y peor estado funcional en el momento del ictus comparado con los hombres. En el análisis multivariable la edad, el sexo femenino, la presencia de diabetes mellitus y fibrilación auricular, la mayor gravedad del ictus al ingreso (escala NIHSS) o la presencia de síndrome febril durante el ingreso fueron predictores de mal pronóstico.

Conclusión: Las características clínicas, la etiología, el manejo y el pronóstico varían en función de los grupos de edad y sexo. Se necesita adoptar estrategias adecuadas con el fin de asegurar los cuidados adecuados a todos los tipos de pacientes

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR CON TROMBECTOMÍA VS. ASPIRACIÓN EN OCLUSIONES DE SEGMENTOS DISTALES DE LA ARTERIA CEREBRAL MEDIA. REGISTRO NORDICTUS

Navarrete Pérez, J.J. [1]; Schüller, M. [1]; Palacio, E. [2]; de la Riva, P. [3]; Garcia Rua, A. [4]; Azcune, I. [5]; Freijo, M. [6]; Santamaría Cardavid, M. [7]; Tejada Meza, H. [8]; Bártulos Iglesias, M. [9]; Lara, L. [10]; Altuna Azkargorta, M. [11]; Sánchez, J. [12]; Catellanos Rodrigo, M.D.M. [13]; Arenillas Lara, J.F. [1]

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

Objetivos: Nos propusimos analizar el impacto de la técnica endovascular en el pronóstico de pacientes con oclusión distal de

arteria cerebral media (ACM) tratados con TEV en los centros de NORDICTUS.

Material y métodos: Análisis retrospectivo del registro prospectivo de reperfusión de NORDICTUS, en el que participan 13 centros terciarios de ictus. Estudiamos pacientes tratados con TEV por una oclusión de M2 ó M3, en ausencia de otra oclusión intracraneal. Registramos el empleo de trombectomía mecánica, tromboaspiración, o su combinación. Variables primarias: Rankin 0-2 al tercer mes, hematoma parenquimatoso. Variables secundarias: % recanalización TICI 3, tiempo procedimiento.

Resultados: De los 884 pacientes que recibieron TEV en NORDICTUS (2015-2016), 185 tuvieron una oclusión de M2-M3. De ellos, excluimos a 74 pacientes con otra oclusión intracraneal asociada. Características de la muestra seleccionada (n=111): edad media 69, 46 (41%) mujeres, mediana NIHSS 13. La técnica de TEV fue trombectomía en 70 (63%), tromboaspiración en 24 (22%) y combinación en 16 (14%). Un paciente tuvo recanalización completa en la primera serie angiográfica. Los tres grupos fueron comparables en variables basales. Buen pronóstico: trombectomía 41 (59%), aspiración 16 (67%), combinada 9 (56%) (n.s.). Tampoco hubo diferencias en transformación hemorrágica o tasa de TICI 3. El tiempo medio de procedimiento fue significativamente menor en el grupo de aspiración (44 min) que en el de trombectomía (79 min), p=0.01.

Conclusión: No se observaron diferencias significativas en las variables pronósticas de eficacia y seguridad entre las tres técnicas. El tiempo ingle-reperfusión fue más corto con la tromboaspiración.

LA RENTABILIDAD DEL ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO EN EL ICTUS AGUDO DE PERFIL EMBÓLICO

Fuerte Hortigon, A.; Barragán Prieto, A.; Pérez Sánchez, S.; García Campos, C.; Ruiz De Arcos, M.; Domínguez Mayoral, A.M.; Gamero Garcia, M.A.; de Torres Chacón, R.; Montaner Villalonga, J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: El ecocardiograma transtorácico (ETT) constituye una prueba de rutina en la investigación etiológica de pacientes con ictus de perfil embólico de origen desconocido. El objetivo de nuestro estudio es conocer la rentabilidad del establecimiento de un protocolo para la indicación de ETT en este tipo de pacientes.

Material y métodos: En junio de 2016, junto a cardiólogos formados en ecocardiografía, se estableció un protocolo por el que se limita la realización de ETT preferente a los pacientes menores de 65 años y a los mayores de 65 con hallazgos sugestivos de cardiopatía (soplos/ alteración ECG no FA/ cardiomegalia) con ictus de perfil embólico de origen desconocido.

Resultados: Durante el primer año de la entrada del protocolo se realizaron ETT a 68 pacientes. Cumplían el protocolo 39, de los cuales en 16 (41%) se encontraron hallazgos patológicos nuevos, y en 4 de estos (10%) supuso un cambio en el tratamiento. De entre los ETT realizados sin cumplir las indicaciones del protocolo, un total de 29, solo 4 (13.8%) mostraron hallazgos patológicos (13.8%), motivando un cambio de tratamiento en 2 pacientes, por una FA no valvular y una acinesia/hipocinesia apical.

Conclusión: En nuestra serie hemos observado que la rentabilidad del ETT es mayor cuando se ajusta al protocolo. La implantación de protocolos de selección para la realización de ETT en pacientes con ictus de perfil embólico de origen desconocido aumenta la rentabilidad de la prueba.

IMPACTO A LARGO PLAZO DEL RETRASO PREHOSPITALARIO EN LA INDEPENDENCIA FUNCIONAL TRAS UN ICTUS

García Ruiz, R. [1]; Silva Fernández, J. [2]; García Ruiz, R.M. [3]; Santos Pinto, A. [1]; Lomas Meneses, A. [1]; Recio Bermejo, M. [1]; Velayos Galán, A. [1]; Millán Pascual, J. [4]; Navarro Muñoz, S. [1]; Rueda Medina, I. [1]; García Jiménez, M. [1]; 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. Hospital de Denia; 4. Servicio de Neurología. Hospital Perpetuo Socorro Cartagena

Objetivos: El retraso en el inicio de las terapias de reperfusión ha demostrado marcar el pronóstico funcional tras un ictus. También la demora en recibir atención neurológica se asocia a peor pronóstico, y datos recientes asocian peor pronóstico funcional a corto plazo con mayor retraso prehospitalario (RP). Nuestro objetivo es determinar si una atención precoz (RP≤3h) se asocia a una mayor probabilidad de independencia funcional a largo plazo.

Material y métodos: Estudio observacional analítico y prospectivo en pacientes consecutivos diagnosticados de ictus o AIT en el H.G. Mancha Centro entre noviembre de 2013 y abril de 2015. Se recogieron variables sociodemográficas, premórbidas, circunstanciales de respuesta y asistenciales, clínicas, analíticas. Se analizaron en relación con la probabilidad de presentar una puntuación ≤2 en la escala de Rankin modificada (mRS) a 12 meses. Se añadió un subanálisis excluyendo AITs y pacientes sometidos a terapias de reperfusión.

Resultados: Se recogieron 382 pacientes, 186 de ellos (48,69%) con RP≤3h, destacando en estos una mayor severidad medida por la NIHSS (7,78±7,87 vs 3,61±4,34;p<0,001). La atención precoz se asoció de manera independiente con mayor probabilidad de mRS≤2 a 12 meses tanto en el conjunto de eventos (OR 4,155; IC95% 1,435–12,033;p=0,009) como excluyendo AITs y pacientes fibrinolisados (OR 5,205; IC95% 2,147–12,619;p<0,001).

Conclusión: Una atención hospitalaria precoz no sólo permite la administración de terapias de reperfusión, sino que mejora de manera independiente el pronóstico funcional al año del evento, incluso en pacientes no sometidos a terapias de reperfusión. Esto obliga a ensayar estrategias que permitan maximizar la proporción de pacientes atendidos precozmente.

Enfermedades Cerebrovasculares P2

"WEB" CAROTÍDEO COMO CAUSA INFRECUENTE DE ICTUS ISQUÉMICO

Carrasco García, M. [1]; Blanco Madera, S. [2]; Rego García, I. [2]; Espigares Molero, A. [2]; Fernández López, M.D. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: Considerar esta entidad, generalmente infradiagnosticada, como causa infrecuente de ictus pero con neuroimagen típica y alto riesgo de recurrencia.

Material y métodos: Presentación de dos casos clínicos.

Resultados: Caso 1: Varón, 50 años. Natural de Mali. Sin antecedentes de interés. Debuta con cuadro ictal de hemiparesia derecha y afasia. El angio-TC mostró oclusión de M2 izquierda y "web" carotídeo en carótida interna izquierda. Tratado en fase aguda con fibrinolisis intravenosa + trombectomía mecánica (TICI3) quedando asintomático. Tras completar estudio etiológico se descartaron otras causas de ictus. Tratamiento al alta con acetilsalicílico (AAS) y control de factores de riesgo vascular (FRV). Caso 2: Mujer, 39 años. Antecedentes de dislipemia y fumadora. En tratamiento con anticonceptivos orales (ACO). Presentación cómo episodio ictal de hemiparesia izquierda. No fue candidata a tratamiento revascularizador en fase aguda. En angio-TC se observó "web" carotídeo en carótida interna derecha. El resto del estudio etiológico fue normal. Al alta asintomática. Se indicó retirada de ACO, doble antiagregación durante un mes y posteriormente AAS y control de FRV.

Conclusión: El web carotídeo es una causa infrecuente de ictus isquémico en adultos jóvenes. Se considera una variable de la displasia fibromuscular y el angio-TC y la angiografía constituyen el "gold estándar" para su diagnóstico. Aparece como un defecto de repleción linear en la pared posterior de la carótida interna proximal. La importancia de su detección es su alto riesgo de recurrencia pero el tratamiento óptimo de esta patología no está bien establecido.

RESULTADOS DE EFICACIA Y SEGURIDAD EN ICTUS ISQUÉMICOS DE MÁS DE 6 HORAS DE EVOLUCIÓN TRATADOS MEDIANTE TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Pardo Galiana, B. [1]; Zapata, E. [1]; Ortega Quintanilla, J. [2]; Escudero, I. [1]; Lebrato Hernández, L. [1]; Cabezas Rodriguez, J.A. [1]; Baena Palomino, P. [1]; De la Torre, J. [1]; Moniche, F. [1]; Alcalde López, J. [2]; Gutiérrez Jarrín, I. [2]; Pérez Sánchez, S. [3]; Dominguez Mayoral, A.M. [3]; Gamero García, M.Á. [3]; De Torres Chacón, R. [3]; Jiménez Hernández, M.D. [1]; Montaner, J. [3]; González García, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: La indicación de tratamiento de rescate agudo endovascular(TEV) en pacientes con clínica de más de 6 horas desde el inicio ha sido modificada recientemente, basando la selección del paciente en valores de perfusión de cerebro completo, no disponibles actualmente en la mayoría de los centros. Nuestro objetivo es analizar las características epidemiológicas, diagnósticas, seguridad y eficacia en pacientes con ictus isquémico con clínica >6h mediante análisis univariante.

Material y métodos: Se incluyeron ictus isquémicos de circulación anterior de forma prospectiva tratados en nuestro centro desde Enero 2017-Febrero 2018. La selección del paciente se basó en NIHSS, ASPECTS, grado de colaterales en angioTC y valoración de ASPECTS-TCP(limitado a 4cm de parénquima cerebral). Se analizaron datos de seguridad y eficacia en este grupo.

Resultados: Se incluyeron 258 pacientes de los cuales 55 pacientes (21,32%) fueron sometidos a TEV con >6h (o ictus del despertar). La mediana de edad fue 68(58-74), con mediana de NIHSS 14. De los >6h, 21,8% recibió fibrinolisis iv (12). 43 presentaban ASPECTS≥7 con grado de colaterales 2-3(78,2%). Presentaban estudio valorable de perfusión 32 pacientes (58,2%) de los cuales el 84% presentaba ASPECTS-TCP≥7. No hubo diferencias significativas entre los grupos <6h y >6h en tasa de recanalización (TICI 2b-3 85.5% vs 92.1%,p=0.131), buen pronóstico funcional(mRS0-2 90 días 57.4% vs 61%,p=0.660), tasa de transformación hemorrágica sintomática (3.6% vs 10.3%,p=0.181) ni mortalidad(9.1% vs 9.4%,p=0.951).

Conclusión: El TEV en fase aguda del ictus isquémico en pacientes con >6h no muestra peores resultados de seguridad ni de eficacia, seleccionando los pacientes en base a criterios clínico-radiológicos adaptados a medios disponibles en nuestro área.

UTILIDAD DEL TC PERFUSIÓN EN EL CÓDIGO ICTUS PARA EL DIAGNÓSTICO DE STROKE MIMICS: MUCHO MÁS QUE ISQUEMIA

González Martínez, A. [1]; Trillo Senín, S. [1]; Benavides Bernaldo de Quirós, C. [2]; Casado Fernández, L. [1]; Muro García, I. [1]; De Toledo Heras, M. [1]; Gago Veiga, A.B. [1]; Manzanares Soler, R. [2]; Vivancos Mora, J.A. [1]

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

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

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, con recogida prospectiva de datos, de pacientes con SM atendidos como CI por neurólogos entre enero de 2017 y marzo de 2018 en los que se realizó TC multimodal completo (basal, angio-TC y TC perfusión). Registramos variables demográficas y clínicas, presencia de alteraciones en TCP, patrón de alteración y tipo de mapa afectado: tiempo al pico (Tmáx), volumen(CBV) y flujo(CBF).

Resultados: De 772 pacientes atendidos como código ictus en 15 meses, 117(15,15%) fueron SM. Edad media (64,02±17.66 años), mujeres (59%), NIHSS inicial(mediana:2, Q3-Q1:4). Se observan alteraciones en TCP en 31(26,5%) de ellos. La alteración

fue principalmente unilateral (90,2%), el patrón de alteración más frecuente fue hemisférico (41,9%) seguido de alteración focal en territorio no vascular (38,7%). El lóbulo cerebral afectado con más frecuencia fue el parietal (77,42%). Alteraciones en TCP fueron más frecuentes en los mapas de Tmáx (97,17%), seguidas del CBF(54,84%) y del CBV(22,58%). Los SM que presentaron alteraciones en TCP con mayor frecuencia fueron crisis epilépticas (54,84%), migraña (9,68%), PRES(6,45%), encefalitis(3,23%).estatus epiléptico(3,23%) y HANDL(3,23%). Se realizó el diagnóstico de SM en Urgencias (70.97%);se administró tratamiento antiepiléptico en Urgencias tras TCP (50%); se evitó el tratamiento de reperfusión tras TCP(77,78%).

Conclusión: El TCP en el CI es útil en la identificación de SM, que suponen hasta el 15% de los CI en nuestra serie. El patrón de afectación hemisférico y/o de alteración focal en territorio no vascular, con prolongación del Tmáx o CBF sugiere el diagnóstico de SM.

ASOCIACIÓN ENTRE EL PERFIL INFLAMATORIO Y PRONÓSTICO A LOS 3 MESES EN LOS ICTUS ISQUÉMICOS TRATADOS MEDIANTE TERAPIA DE REPERFUSIÓN

Lázaro Romero, A.; Carilla Sanromán, A.; Sancho Saldaña, A.; Tejada Meza, H.; Serrano Ponz, M.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La respuesta inflamatoria desencadenada tras el ictus potencia el daño cerebral. Un importante marcador de inflamación lo constituye el índice neutrófilo/linfocito (INL). En este estudio pretendemos relacionar el estado inflamatorio de los pacientes con ictus y su pronóstico a los 3 meses.

Material y métodos: Análisis de cohorte-retrospectiva de pacientes con ictus que recibieron terapia de reperfusión durante el 2017 (fibrinólisis, trombectomía o ambas). Se recogió el INL de la analítica al ingreso. Definimos como perfil inflamatorio de riesgo un INL de 5 o superior y buscamos su asociación con mortalidad o un mRS>2.

Resultados: De 178 pacientes estudiados, un 60% (107) eran mujeres con una edad media de 75 años +/- 12,25. Un 50% (89) recibieron trombectomía (con o sin fibrinólisis). La media de INL obtenida en nuestra muestra fue de 5 (RIQ 1,81-5,53). Al realizar el análisis multivariante encontramos que la inflamación severa (INL>5) se asoció de forma estadísticamente significativa con una mayor mortalidad a 3 meses (26 vs 9,5% OR: 2,9 IC95%: 1,05-7,99 p=0,005), ajustándolo con otros factores de riesgo como la edad>80 años o el antecedente de AIT. Sin embargo, no se asoció con el nivel de dependencia de nuestros pacientes a los 3 meses. Aunque en aquellos con mayor neutrofilia se ha observado más frecuentemente transformación hemorrágica del ictus isquémico, esta diferencia no llega a niveles significativos.

Conclusión: En nuestro estudio, un alto ratio inflamatorio en los pacientes sometidos a tratamiento reperfusor estuvo asociado a una mayor mortalidad a los 3 meses del evento.

VALIDACIÓN DE LA ESCALA TELESTROKE MIMIC (TM)-SCORE EN UNA COHORTE DE PACIENTES EVALUADOS MEDIANTE SISTEMA DE TELEICTUS

Doporto Fernández, A. [1]; Portilla Cuenca, J.C. [2]; Romero Cantero, V. [2]; Moreno Pulido, S. [2]; Duque Holguera, M. [2]; Martín Galán, V. [2]; Falcón García, A. [2]; Gámez-Leyva Hernández, G. [2]; García Gorostiaga, I. [2]; Querol Pascual, R. [3]; Casado Naranjo, I. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 2. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 3. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina

Objetivos: Entre el 20% y 40% de los pacientes evaluados mediante un sistema de TeleIctus presentan un stroke-mimic (SM). Disponer de una herramienta predictiva que ayude a identificar a estos potenciales pacientes, puede ser muy útil para una eficiente utilización de esta estrategia. La TM-Score es una escala clínica que parece adecuada en este contexto. Pretendemos validar esta escala en nuestro medio.

Material y métodos: Se incluyeron sucesivamente las teleconsultas realizadas entre los años 2017-18 en dos hospitales con Unidad de Ictus. Aplicamos en cada sujeto esta escala que incluye como variables: edad, NIHSS>14, debilidad facial, fibrilación auricular, hipertensión arterial y antecedente de epilepsia y registramos el diagnóstico final. Mediante un análisis de regresión logística de la puntuación se predijo el riesgo, determinando el área bajo la curva ROC con un intervalo del 95% de confianza.

Resultados: Sobre 215 activaciones, el porcentaje de SM fue del 24,19 %. Los pacientes con SM presentaron diferencias significativas en las variables incluidas en el TM-Score. La predicción establecida mediante esta escala presentó un área bajo la curva ROC de 0.86 (IC 95%, 0.80-0.92), que resulto superior a la del estudio original.

Conclusión: Los buenos resultados de la validación del TM-Score en nuestra población hacen que esta herramienta pueda resultar útil a la hora de predecir la presencia de SM en el momento de evaluación inicial mediante un sistema de Teleictus.

ICTUS EN UNA SERIE DE TROMBOCITEMIA ESENCIAL EN EL CHUC

González Toledo, G.R. [1]; Padilla León, D. [1]; González Carrasco, I. [2]; Raya Sánchez, J.M. [3]; Lakhwani Lakhwani, S. [3]; Hernández Javier, C. [1]; Hernández García, M.J. [1]; Villar Martínez, M.D. [1]; González Fernández, T. [1]; Pueyo Morlans, M.P. [1]; Carrillo Padilla, F.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Hematología y Hemoterapia. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: La Trombocitemia Esencial (TE) constituye la neoplasia mieloproliferativa crónica más frecuente y de mejor pronóstico. Los fenómenos trombóticos constituyen su principal causa de morbi-mortalidad. Los pacientes de alto riesgo trombótico (>60 años y/o antecedente trombótico) deben recibir citorreducción. Además, algunos autores apoyan antiagregar a pacientes de bajo riesgo con factores de riesgo cardiovascular (FRCV).

Material y métodos: Analizamos retrospectivamente todos los casos de TE en nuestro centro desde 1990 hasta 2015, recogiendo datos epidemiológicos y clínicos de los eventos isquémicos cerebrales (EIC).

Resultados: De 132 pacientes con TE, 5 presentaron ictus (3 LACI, 1 PACI y 1 POCI) y 3 AIT. La media de edad en la presentación fue 60 años, tras 8,1 años de media de seguimiento tras el diagnóstico de TE. El ictus supuso el debut de la TE en uno de los pacientes.Todos tenían algún FRCV, pero ninguno tenía más de 2 FRCV ni diabetes mellitus. De los 5 pacientes con estudio genético realizado, 3 eran JAK2+ y 2 calrreticulina+. De los 5 ictus, el 60% tenía bajo riesgo y el 60% eran hipertensos. El 80% tenía >600000 plaquetas/mm3 y sólo el 40% estaban antiagregados.

Conclusión: Nuestros datos constatan la heterogeneidad clínica del ictus en la TE y su aparición a edades tempranas. El alto porcentaje de pacientes de bajo riesgo y la existencia de FRCV en todos ellos sugiere un potencial beneficio de la antiagregación en este subgrupo de pacientes. Se precisan más estudios que ayuden a dirigir la profilaxis antitrombótica primaria en estos pacientes.

USODELCRIBADOMEDIANTERMCRANEALPARAINDICAR Y OPTIMIZAR EL TRATAMIENTO ANTICOAGULANTE EN PACIENTES CON FIBRILACIÓN AURICULAR

Escudero Martinez, I.M. [1]; Ocete, R.F. [1]; Vega Salvatierra, Á. [2]; Mancha Molina, F. [2]; López Rueda, A. [3]; Lebrato Hernández, L. [1]; Algaba, P. [2]; Piñero, P. [4]; Fajardo, E. [4]; Fernández Engo, J.R. [5]; Galvao Carmona, A. [6]; Zapata Arriaza, E. [1]; Ayuso, I. [2]; González, A. [4]; Moniche, F. [1]; Montaner, J. [7]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurovascular. Instituto Biomedicina Sevilla; 3. Servicio de Radiología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 5. Sistemas Información. Sas; 6. Psicología Experimental. Universidad Loyola; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: En pacientes con FA y antecedente de ictus isquémico se recomienda el uso de ACO como prevención de nuevos eventos tromboembólicos, valorando el riesgo hemorrágico con la escala HAS-BLED. Nuestro objetivo es describir los hallazgos de infartos silentes (IS) y microhemorragias (MH) en pacientes con FA en RM de cráneo-3T.

Material y métodos: Se identificaron pacientes ≥ 50 años con FA no valvular y puntuaciones 0-1 en escala CHADS2 a través de DIRAYA (plataforma informática del SAS) a los que se realizó RM Cráneo 3T. Se recogieron datos demográficos y clínicos.

Resultados: Se realizó RM de cráneo a 443 pacientes. Se identificaron 66 pacientes (14.9%) con IS y 74 pacientes (16.7%) presentaron MH. En el análisis multivariante, la presencia de IS se asoció con edad > 62.5 años (OR 3.84,95% CI 1.07-13.75, p=0.039) y Aurícula Izquierda (AI) dilatada (OR 3.13,95% CI 1.15-8-55,p=0.026) y la presencia de MH con insuficiencia renal (OR 10.14,95% CI 1.7-60.5,p=0.011). 15 pacientes (3.4%) presentaron tanto IS como MH. En el análisis univariante la única variable que se asoció a la presencia de ambas lesiones fue la edad (69.3 vs 65.5 años,p=0.021).

Conclusión: En casi un 30% de los pacientes con FA y CHADS bajos existen hallazgos neurorradiológicos que pueden complementar las escalas que se utilizan en práctica clínica para tomar decisiones sobre anticoagulación. El subgrupo de pacientes con FA y edad > 62.5 años, dilatación de AI e insuficiencia renal son los que más se beneficiarían del uso de RM para optimizar el tratamiento en función del riesgo isquémico o hemorrágico.

REPERCUSIONES PSICOSOCIALES DESPUÉS DE UN ICTUS. ¿LES PRESTAMOS SUFICIENTE ATENCIÓN?

López López, M.; Quesada López, M.; Vidal Mena, D.; Díaz Jiménez, I.; Espinosa Oltra, T.; Sánchez Villalobos, J.; Garnes Sánchez, C.; Dudekova, M.; Torres Alcazar, A.; Soria Torrecillas, J.; Fages Caravaca, E.; Ortega Ortega, M.; Hernández Hortelano, E.; Pérez Vicente, J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Analizar la información disponible en las historias clínicas sobre repercusiones psicosociales tras haber padecido un ictus.

Material y métodos: A través de un estudio observacional retrospectivo, se analizó la información recogida en los pacientes jóvenes menores de 50 años, ingresados por ictus durante dos años consecutivos en nuestro servicio.

Resultados: De 62 pacientes, 50 llevaron seguimiento. En la historia neurológica, se hacía referencia a la existencia de ansiedad en un 48% de los casos, 24 pacientes. Un 32% de los casos 16 pacientes, no presentaban síntomas, en un 20% 10 pacientes no había ninguna información al respecto. Respecto a los datos relacionados con la existencia de síntomas depresivos, en un 14% se hacía referencia a dichos síntomas o se había iniciado tratamiento médico, en un 20% no había ningún dato que permitiera reconocer su existencia y en un 66% se pensó que no había síntomas depresivos. Respecto a la información relacionada con la incorporación laboral era muy escasa, un 52% habían vuelto al trabajo, un 8% 4 pacientes permanecían de baja laboral, en un 40% de los casos la información no estaba disponible.

Conclusión: Las repercusiones psíquicas de los pacientes que han sufrido un ictus no están bien establecidas, ni quedan recogidas fehacientemente en nuestras historias. Es muy posible que supongan una sobrecarga añadida, independientemente de la gravedad del ictus, no menospreciable para nuestros enfermos y una causa habitual de absentismo laboral mantenido. La ansiedad ante la posibilidad de un nuevo evento debe ser considerada de manera rutinaria y merece probablemente un abordaje específico.

TROMBECTOMÍA EN EL ICTUS ISQUÉMICO ASOCIADO A ENDOCARDITIS: PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS

Ramos Martín, C. [1]; Trillo, S. [1]; Caniego Monreal, J.L. [2]; Bárcena Ruiz, E. [2]; Villacieros Álvarez, J. [1]; Martínez Vicente, L. [1]; Ximénez-Carrillo Rico, A. [1]; Vivancos Mora, J. [1]

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

Objetivos: Entre las complicaciones neurológicas de la endocarditis infecciosa (EI) destaca el ictus embólico. La trombolisis intravenosa

en estos casos está formalmente contraindicada por su alto riesgo hemorrágico, mientras que no existe apenas evidencia sobre la seguridad y eficacia de la trombectomía mecánica (TM), con algunas series de pocos pacientes publicadas, susceptibles de sesgo de publicación hacia casos de resultado favorable.

Material y métodos: Presentamos cuatro casos de pacientes con embolismos sépticos de la arteria cerebral media (ACM) tratados mediante TM en nuestro centro.

Resultados: La mediana de edad fue 61.5 años (rango intercuartílico, 15) con 75% de mujeres. En un caso el diagnóstico de EI precedió al ictus. Dos casos fueron EI sobre válvula protésica (mitral) y dos sobre válvula nativa (aórtica). Dos pacientes recibieron trombolisis iv con aparición en uno de ellos de una extensa hemorragia subaracnoidea en el TC de control a las 24 horas. En un caso, durante la TM se produjo una perforación arterial sin ser posible la recanalización y transcurrió sin incidencias en el resto. Dos pacientes presentaron una mejoría neurológica significativa, quedándose prácticamente asintomáticos en las primeras 24 horas tras la TM y sin complicaciones hemorrágicas relevantes en la imagen de control. Dos pacientes fallecieron por complicaciones relacionadas con hemorragia cerebral sintomática y uno por complicaciones cardiológicas.

Conclusión: En pacientes con oclusión de gran vaso por EI, la TM podría ser una opción a considerar, posibilitando en algunos casos una evolución positiva. Sin embargo, el potencial riesgo hemorrágico apreciado en nuestra serie debería hacer que se valore con cautela.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, RADIOLÓGICAS, PERFIL DE BIOMARCADORES Y EVOLUCIÓN DE LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO CRIPTOGÉNICO NO LACUNAR DE MECANISMO EMBÓLICO

Molina Seguin, J. [1]; Colàs Campàs, L. [2]; Farré Pons, J. [3]; Mauri, G. [4]; Vázquez, D. [4]; Sanahuja Montesinos, J. [4]; Quílez, A. [4]; Benabdelhak, I. [4]; Vena, A. [5]; Purroy García, F. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa; 2. Servicio de Neurociencias. IRB Lleida.; 3. Servicio de Inmunoquímica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 5. Servicio de Geriatría. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: El nuevo concepto de ictus criptogénico no lacunar de mecanismo embólico (ESUS) y la realización de ensayos clínicos para valorar la eficacia y seguridad de los anticoagulantes directos en estos pacientes, ha despertado el interés en el conocimiento de sus características.

Material y métodos: Se comparan las características clínicas y radiológicas de 488 pacientes con ictus isquémico. Se valora la escala Rankin modificada (mRS) a los 90 días y el riesgo de recurrencia anual. Se determinan los biomarcadores: NSE, IL-6, pro-BNP, S-100, proteina C reactiva, troponina, fibrinogeno; leucocitos y perfil lipídico.

Resultados: Se establecieron 86 ictus ateromatoso de gran vaso (AT), 224 cardioembólico (CE), 80 de pequeño vaso (PV) y 98 ESUS. Los ESUS eran más jóvenes que los CE y AT (71,8 vs. 79,4 i 73,2 años, p<0,001) y con menor proporción de HTA y diabetes. El ictus fue más severo en CE (NIHSS 9 [4-17] vs. 5 [3-9,5] en ESUS, p<0,001), al igual que el mRS a los 90 días. No hubieron diferencias en la recurrencia anual. El volumen de lesión fue mayor en los CE. El patrón fragmentado en un territorio fue más frecuente en AT (61,8%) y CE (55,6%) que en ESUS (38,3%). Se observó mayor concentración de biomarcadores en CE, con una área bajo la curva de 0,77 para el proBNP.

Conclusión: Los pacientes ESUS presentan unas características clínicas, radiológicas y perfil de biomarcadores diferentes a los CE, con lo que podríamos pensar que no todos los pacientes ESUS tienen una fuente cardioembólica no diagnosticada.

LA EFICACIA DE LA PREVENCIÓN SECUNDARIA TRAS UN PRIMER EPISODIO DE ICTUS ATEROTROMBÓTICO

Martínez Martínez, M. [1]; Anderssen Nordhal, E. [2]; Fernández Travieso, J. [1]

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

Objetivos: La elevada incidencia de recurrencias tras un primer ictus aterotrombótico (IA) implica la necesidad de una prevención secundaria (PS) eficaz. Los pacientes a los que se aplican medidas farmacológicas de PS deberían alcanzar un control adecuado de factores de riesgo vascular (FRV), con una menor tasa de recurrencias. Objetivosl: Observar la efectividad de las medidas de PS en la consecución todos los objetivos de control de FRV tras un primer episodio de IA, a los 3 meses y al año de seguimiento. Comparar la tasa de recurrencias según se cumplan todos los objetivos de control de los FRV.

Material y métodos: Estudio observacional, analítico, longitudinal y retrospectivo. Pacientes ingresados por su primer episodio de IA en 2016. Se incluyen datos demográficos y clínicos, así como resultados de pruebas complementarias al ingreso y en el seguimiento a los 3 meses y al año. Registramos las recurrencias de ictus. Analisis estadistico descriptivo y comparaciónd e subgrupos mediante test Chi-cuadrado, SPSS 24.0.

Resultados: Incluimos 50 pacientes. Se alcanzan objetivos de PS a los 3/12 meses en el 50% / 45,5% para LDL-c, 78 % /94,3% para HTA y 70,8%/ 72,7% para HbA1C. Abandono tabaco (33,3%). Alcanzaron todos los objetivos establecidos un 24% y 27% a los 3 y 12 meses respectivamente. Recurrieron un 10%, sin diferencias según control de FRV.

Conclusión: Solo el 27% de los pacientes alcanzaron todos los objetivos para una PS óptima. A pesar de ello, la tasa de recurrencia fue similar al grupo control.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE, SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE Y TROMBOSIS VENOSA SIMULTÁNEOS POSTPARTO: A PROPÓSITO DE UN CASO DE ANGIOPATÍA POSTPARTO

Rodriguez Martín, A. [1]; Monterde Ortega, A. [1]; Gregoretti Pluss, L. [1]; Labella Álvarez, F. [1]; Valverde Moyano, R. [1]; Martínez Rivero, I. [1]; Delgado Acosta, F. [2]; Jiménez Gómez, E. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 2. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Reina Sofía

Objetivos: El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (RCVS) y la encefalopatía posterior reversible (PRES) comparten mecanismos fisiopatológicos y algunos contextos clínicos, como el puerperio. Otros desencadenantes reportados de RCVS son la hipotensión de LCR o anestesia epidural traumática. La trombosis de senos venosos asociada al puerperio también es una asociación bien conocida. Se presenta un caso de angiopatía postparto que combina hemorragia, RCVS, PRES y trombosis venosa de forma concomitante.

Material y métodos: Mujer de 39 años, primigesta da a luz a las 40 semanas tras rotura prematura de membranas sin complicaciones. Recibió anestesia epidural siendo la punción húmeda. Al día siguiente comienza con cefalea de características posturales. Cinco días más tarde de pronto inicia debilidad de miembros izquierdos. Exploración física: somnolencia, desviación oculocefálica a la derecha, disartria, y hemiplejia izquierda.

Resultados: TC cráneo inicial: hematoma lobar frontal izquierdo. Arteriografía pasadas 24h: No arroja nuevos datos. RM: imágenes compatibles con PRES, hematoma lobar frontal izquierdo, y nuevo hematoma en ganglios basales izquierdos. Arteriografía pasadas 3 semanas: trombosis del seno recto, imágenes de reducción y dilatación de calibre de vasos intracraneales bilaterales (a. carótidas supracavernosas, a. cerebrales anteriores, a. cerebral posterior izquierda) compatibles con RCVS.

Conclusión: Se reporta el caso de una mujer que desarrolló una angiopatía postparto manifestada con eventos tanto arteriales como venosos: hematoma lobar frontal asociado a RCVS, PRES y trombosis del seno recto simultáneos, atribuible a alteraciones en los mecanismos de autoregulacion cerebrovascular en contexto de una exposición hormonal exagerada (puerperio) y a la caída de la presión del LCR (hipotensión LCR).

DIAGNÓSTICO PRECOZ DE NEUMONÍA ASOCIADA AL ICTUS MEDIANTE BIOMARCADORES PLASMÁTICOS Y CORRELACIÓN CON TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

Bustamante Rangel, A. [1]; Zapata Arriaza, E. [2]; Moniche, F. [2]; Pardo Galiana, B. [3]; Serrano Gotarredona, P. [4]; Navarro Herrero, S. [4]; Pallisa, E. [5]; Vega Salvatierra, Á. [6]; Penalba, A. [1]; Faura, J. [1]; Escudero Martínez, I. [6]; Sanchez, J.C. [7]; Montaner, J. [1]

1. Institut de Recerca, Laboratorio de Investigación Neurovascular. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío; 4. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío; 5. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío; 7. Department of Human Protein Sciences. University of Geneva

Objetivos: Una de las principales limitaciones en el estudio de biomarcadores para la predicción de neumonía asociada al ictus (NAI) ha sido la falta de uniformidad en el diagnóstico clínico. Nuestro objetivo fue evaluar la capacidad diagnóstica de biomarcadores candidatos en relación con los hallazgos en la tomografía computarizada de tórax de alta resolución (TACAR-tórax).

Material y métodos: Se incluyeron prospectivamente pacientes con ictus isquémico y NIHSS≥10 entre Marzo-2016 y Agosto-2017. Se extrajeron tres muestras sanguíneas seriadas (basal, 24 y 48 horas) para la determinación de proteína C-reactiva (CRP), proteína sérica del amiloide-A (SAA), péptido medio-regional de la proadrenomedulina (MR-proADM) y receptor soluble de la urokinasa (suPAR). Los marcadores se determinaron mediante inmunoensayos. Se realizó un TACAR-tórax 5-7 días tras el ictus. La NAI fue definida en base a los criterios PISCES.

Resultados: Se realizó TACAR-tórax en 41 pacientes, de los cuáles, 5 (12,5%) presentaron bronconeumonía, y 3 (7,3%) bronquitis agudas infecciosas. Los biomarcadores analizados, con la excepción de CRP, presentaron mayores niveles en los pacientes con neumonía que en los pacientes sin infección, encontrándose niveles intermedios en las bronquitis. La mejor capacidad diagnóstica de MR-proADM se encontró a las 24 horas, mientras que para suPAR y SAA las diferencias fueron más marcadas a las 48 horas.

Conclusión: El uso de una prueba objetiva como el TACAR-tórax podría ser de interés para reducir las discrepancias en el diagnóstico de la NAI en futuros estudios de investigación. La utilidad de biomarcadores y TACAR-tórax en la práctica clínica debe ser aún evaluada en futuros estudios prospectivos.

Enfermedades Cerebrovasculares P3

TOMOGRAFÍA COMPUTERIZADA DE ALTA RESOLUCIÓN DE TÓRAX COMO "GOLD STANDARD" PARA LA NEUMONÍA ASOCIADA AL ICTUS: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS Y VALIDACIÓN DE CRITERIOS CLÍNICOS

Zapata Arriaza, E. [1]; Bustamante, A. [2]; Serrano Gotarredona, P. [3]; Navarro Herrero, S. [3]; Pardo Galiana, B. [1]; Pallisa, E. [4]; Vega Salvatierra, Á. [1]; Mancha Molina, F. [1]; Moniche Álvarez, F. [1]; Escudero Martínez, I.M. [1]; Montaner Villalonga, J. [2]

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

Objetivos: Los criterios PISCES para el diagnóstico de la neumonía asociada al ictus (NAI) no se han validado contra un gold estándar. Nuestro objetivo es describir por primera vez los hallazgos radiológicos de la NAI en la tomografía computarizada de tórax de alta resolución (TACAR-Tórax) y evaluar el valor diagnóstico de los criterios clínicos.

Material y métodos: Pacientes con ictus isquémico y NIHSS≥10 al ingreso se incluyeron prospectivamente entre Marzo de 2016 - Agosto de 2017 en nuestro centro. Se realizó un TACAR-tórax entre el quinto y séptimo día después del inicio de los síntomas, independientemente de la sospecha clínica de infección respiratoria(IR). Dicha IR fue definida en base a los criterios PISCES.

Resultados: De los cuarenta y cinco pacientes incluidos, 3 fallecieron y uno presentó agitación previa a la realización del TACAR-tórax. Entre los 41 pacientes restantes, 8 pacientes (19.5%) presentaron criterios clínicos de NAI probable según los criterios PISCES. De éstos 8, 5(62.5%) presentaron bronconeumonía, 2(25%) bronquitis aguda infecciosa en el TC, y 1(12.5%) presentó un TACAR-tórax normal. 1 paciente sin sospecha clínica de infección respiratoria, presentó hallazgos de bronquitis infecciosa en el TACAR. Los criterios clínicos mostraron alta sensibilidad y especificidad para cualquier infección respiratoria y bronconeumonía (87.5 / 96.9% y 100 / 91.6%). El estadístico C para bronconeumonía fue 0,95 (IC 95%, 0,89-1) para los criterios clínicos.

Conclusión: Se describen por primera vez los hallazgos radiológicos en TACAR-tórax de la NAI. Los criterios clínicos para definir NAI tienen un alto rendimiento diagnóstico.

ICTUS Y CÁNCER: UNA ASOCIACIÓN A TENER EN CUENTA

Portela Sánchez, S. [1]; Fernández Bullido, Y. [2]; García Pastor, A. [2]; Iglesias Mohedano, A.M. [2]; Amaya Pascasio, L. [1]; Mas Serrano, M. [1]; Cátedra Caramé, C. [1]; Vázquez Alén, P. [2]; Diaz Otero, F. [2]; Gil Núñez, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Neurología: Sección de Neurología Vascular-Unidad de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir las características de pacientes con ictus y cáncer que ingresan en una Unidad de Ictus. Identificar predictores de mal pronóstico funcional al alta.

Material y métodos: Incluimos pacientes ingresados entre mayo 2017 y abril 2018 con diagnóstico de cáncer en los últimos 5 años, excluyendo los diagnósticos dudosos y tumores del SNC.

Resultados: 48 pacientes incluidos (27 ictus isquémicos, 13 AITs, 7 hemorragias intraparenquimatosas y 1 trombosis de senos venosos). 66,7% varones, edad media 74,4 años (DE 10,6). El 45% de los ictus isquémicos/AITs fueron criptogénicos. La puntuación basal en la NIHSS fue > o = a 10 en el 16,7% de casos. 44 pacientes (91,7%) presentaron tumores sólidos y 4 (8,3%) hematológicos. El cáncer se clasificó como activo en 29,2% de casos, controlado en 35,4% y en remisión completa en 39,6%. En el 18,5% la enfermedad fue metastásica. El ictus isquémico/AIT criptogénico fue más frecuente en los pacientes con cáncer activo (69,2% frente a 33,3%, p=0,033). Al alta, el 27.1% de los pacientes presentaron mal pronóstico funcional (definido como puntuación en la escala Rankin de 3 a 6). La mala situación funcional al alta fue más frecuente en pacientes con cáncer activo (50% versus 17.6%, p=0.022), y en pacientes con enfermedad metastásica (55.6% versus 20.5%, p= 0.033).

Conclusión: Casi la mitad de los ictus/AIT de pacientes con cáncer fueron criptogénicos. Este porcentaje fue mayor en los pacientes con enfermedad activa. Los pacientes con cáncer activo y/o enfermedad metastásica presentaron además peor situación funcional al alta.

FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES INTRACRANEALES. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Collía Fernández, A. [1]; Gil Alzueta, M.D.C. [1]; Vazquez Lorenzo, E.J. [2]; Morales Deza, E.S. [3]; García Sánchez, J.M. [1]; García-Moncó Carra, J.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto

Objetivos: Las fístulas arteriovenosas durales (FAVD) constituyen un tipo infrecuente de malformaciones vasculares consistentes en comunicaciones anómalas entre arterias durales y venas o senos venosos. La presentación clínica y gravedad son variables, dependiendo del tipo de drenaje y localización fundamentalmente.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes atendidos en nuestro hospital durante un periodo de 9 años. Se clasificaron FAVD según escalas de Cognard y Borden. Se analizaron datos epidemiológicos, localización, drenaje, clínica, tratamiento y evolución.

Resultados: Se realizó diagnóstico de FAVD en 32 pacientes durante este periodo. Predominio en sexo masculino (71.9%) con una edad media de 58.84 años. La etiología fue TVC (trombosis venosa cerebral) en 5 (15.6%), TCE en 4 (12.5%), infección en 1 (3.1%) y cirugía en 1, resto indeterminada. Clínicamente presentaron hemorragia 11 (34.4%), 4 cefalea (12.5%), 4 crisis y 4 soplos, resto otros síntomas. Seis acudieron como código ictus (18,8%). Todos los pacientes con hemorragia fueron tipos IIB, III y IV de Cognard. 16 pacientes (50%) fueron tratados quirúrgicamente, 9 (28.1%) manejo conservador, 6 (18.8%) tratamiento combinando y 1 (3.1%) con técnica endovascular. De los tratados, 7 (21.9%) necesitaron reintervención. Al alta 7 pacientes (21.9%) presentaron mRankin >2, de ellos, 5 fueron clasificados como tipo IV de Cognard y 5 tuvieron presentación hemorrágica.

Conclusión: Las FAVD son una entidad infrecuente que cursa con presentaciones clínicas diversas suponiendo un reto diagnóstico. Se aprecia mayor gravedad y peor pronóstico en los pacientes con presentación clínica agresiva y drenaje directo a venas corticales. El tratamiento quirúrgico fue el predominante en nuestro centro.

LA CARDIOPATÍA HIPERTENSIVA CON HIPERTROFIA VENTRICULAR IZQUIERDA DE GRADO MODERADO O SEVERO COMO PREDICTOR DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO

Ramos Maqueda, J.; Navarro Valverde, C.; Esteve Ruiz, I.; García Medina, D.; Pavón Jiménez, R.; Molano Casimiro, F.

Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos: En un 20% de los ictus criptogénicos (IC) se detecta FA en el seguimiento. En pacientes con IC la búsqueda de predictores de FA permite seleccionar a aquellos pacientes que obtienen el máximo beneficio de una monitorización prolongada para la detección de FA. Nuestro objetivo es analizar si en pacientes que han sufrido un IC, la cardiopatía hipertensiva con hipertrofia ventricular izquierda de grado

moderado o severo (HVIMS) se comporta como predictor de FA en el seguimiento.

Material y métodos: Se analizó una cohorte consecutiva de pacientes que ingresaron en nuestro hospital por IC, accediendo al ecocardiograma transtorácico realizado durante el ingreso. Se consideró HVIMS si el septo interventricular era ≥ 13mm en mujeres y ≥ 14mm en varones Se revisó el seguimiento de estos pacientes en consulta, donde se les solicitaba holter y/o electrocardiograma para detectar FA.

Resultados: Se incluyeron 98 pacientes de los cuales un 71.4% eran varones, un 68.4% eran hipertensos, un 33.3% diabéticos, un 36.8% dislipémicos y un 30.1% fumadores activos. La mediana en la puntuación CHA2DS2-VASc fue de 2 y no hubo diferencias significativas en ninguna de éstas variables entre el grupo de pacientes que desarrollaron FA y el grupo de pacientes que no lo hicieron. Tras una mediana de seguimiento de 10 meses se observó que aquellos pacientes que presentaba HVIMS desarrollaban con mayor frecuencia FA en el seguimiento (OR 19.52, p< 0.0005).

Conclusión: La cardiopatía hipertensiva con hipertrofia ventricular izquierda de grado moderado o severo en pacientes que han sufrido un ictus criptogénico predice la aparición de FA.

ANÁLISIS ESPACIAL DE LOS INGRESOS POR SOSPECHA DE ICTUS EN EL ÁREA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Barragán Prieto, A. [1]; Salinas Pérez, J.A. [2]; Perez Sanchez, S. [1]; Gamero Garcia, M.A. [1]; Dominguez Mayoral, A. [1]; de Torres Chacón, R. [1]; Arroyo Izquierdo, J.E. [3]; Navarro Bustos, C.N. [4]; Montaner Villalonga, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Departamento de Métodos Cuantitativos. Universidad Loyola Andalucía; 3. Unidad de Sistemas de Información. Hospital Virgen Macarena; 4. Servicio de Urgencias. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: El objetivo de esta investigación es analizar la distribución geográfica de los pacientes ingresados por casos de ictus en el área de cobertura de un hospital terciario.

Material y métodos: Se ha explotado la base de datos CMBD extrayendo los ingresos por sospecha de ictus para la serie temporal 2010-2016. La unidad geográfica de estudio son los 36 municipios que componen el área hospitalaria y que se localizan entre las provincias de Sevilla y Huelva. Los ingresos fueron asignados al municipio de residencia de los pacientes para posteriormente calcular las tasas de ingresos por habitante. Finalmente, las tasas fueron analizadas utilizando técnicas de análisis espacial de datos mediante el programa GeoDa, concretamente los índices locales de asociación espacial de la I de Moran y la G de Getis y Ord.

Resultados: Los análisis de 11.869 pacientes muestran que los ingresos por sospecha de ictus considerados por municipio de residencia no se distribuyen de forma aleatoria en el territorio. Se han identificado áreas con una concentración significativa de valores elevados de ingresos por habitante (hotspots) así como de valores bajos (coldspots).

Conclusión: Se ha comprobado la existencia de un patrón espacial en la distribución de las tasas de ingreso por ictus en el área de un hospital terciario. Sería interesante relacionar estas concentraciones espaciales con factores de riesgo ambientales y socioeconómicos. Este tipo de estudios podrían apoyar la toma de decisiones en la planificación de los recursos asistenciales destinados a la atención del ictus.

ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIA. A PROPÓSITO DE 3 CASOS

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

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Revisar los casos de angiopatía amiloide inflamatoria (AAI) de nuestro centro.

Material y métodos: Presentación de 3 casos.

Resultados: 1. Varón de 60 años. Empeoramiento cognitivo de semanas de evolución y alteración sensitiva de extremidad superior izquierda. TAC_cerebral: hipodensidad parieto-occipital derecha sugestiva de edema vasogénico. RMN_cerebral: hiperseñal difusa en sustancia blanca parieto-occipital derecha con efecto masa y hemosiderosis cortical. EEG: status no convulsivo focal. Tratado con megadosis de metilprednisolona 5 días y Levetiracetam, con rápida mejoría. Estable en revisiones sin corticoides de mantenimiento. 2. Mujer de 81 años. Torpeza, desorientación y empeoramiento cognitivo-conductual de semanas de evolución. RMN_cerebral: Hiperseñal difusa en sustancia blanca parieto-occipital con múltiples focos de microsangrados, pequeño hematoma frontal derecho. Tratamiento: megadosis de Metilprednisolona y pauta descendente, con rápida mejoría salvo ligera afasia al alta. RMN_control: menor edema, siderosis, hiperintensidades de 7-10mm por nuevas hemorragias occípito-temporales. 3. Varón de 73 años. Ingreso 5 meses antes por deterioro cognitivo, cefalea y cambio conductual con alucinaciones; RMN_cerebral: edema vasogénico en sustancia blanca parieto-occipital izquierda y microsangrados. Se trató con Dexametasona oral, evolucionando favorablemente. Ingresa por recurrencia clínica. RMN_cerebral: múltiples focos hemosideróticos córtico-subcorticales parieto-occípito-temporales izquierdos. Mejora hasta situación basal con megadosis de Metilprednisolona. Sin nuevas recaídas.

Conclusión: Todos los pacientes cumplían criterios clínico-radiológicos para AAI probable. Destacar el paciente 3 por su recaída precoz, no siendo esta la evolución típica. Es importante diagnosticar correctamente la AAI, pues la mayoría responderá a corticoides. El diagnóstico inequívoco requiere confirmación histológica, pero actualmente parece razonable el tratamiento empírico corticoideo ante cuadros clínico-radiológicos compatibles, planteándose biopsia si no responde en pocas semanas.

HABILIDADES DE GESTIÓN EMOCIONAL Y SU CORRELACIÓN CON EL PRONÓSTICO FUNCIONAL EN EL ICTUS: FUNDAMENTO, DISEÑO Y RESULTADOS DE LA FASE PILOTO DEL ESTUDIO GEM-ICTUS

González Menacho, J.; Ruiz Esteve, F.; Lizandra Orero, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Las habilidades emocionales constituyen una condición de base para el despliegue otras habilidades como la toma de decisiones racionales, que podrían relacionarse con el bienestar físico de las personas. Este estudio explora la asociación entre habilidades de gestión emocional y pronóstico funcional del ictus.

Material y métodos: Estudio piloto observacional de serie de casos consecutivos ingresados por ictus ocurrido en la última semana; edad > 35 años, capacidad para realizar tests MCEIST, Hamilton, Barthel y Lawton. Dominio de la lengua castellana, sin afasia ni alteraciones visuales y/o auditivas. Reevaluación de los pacientes mediante Hamilton, Barthel y Lawton a los 3 meses.

Resultados: Se entrevistó 6 pacientes, (4 mujeres), edad 56-87 años: Mo hubo problemas para la administración de los tests, que hubieron de ser aplicados en 2 días consecutivos a cada paciente por la duración de los mismos. En 3 casos el MSCEIT basal resultó en rango 'competente' o 'muy competente', y a los 3 meses presentaron puntuación en Barthel muy buena o mejor que al inicio. Los otros 3 casos MCEIST basal en rango inferior a los 3 primeros; en ellos se registraron 2 muertes a los 3 meses mientras que el tercero mantuvo buen estado funcional desde corte basal hasta el tercer mes.

Conclusión: Nuestro diseño resulta factible de aplicar a pacientes con ictus con las condiciones especificadas. Este método podría alumbrar un nuevo factor pronóstico funcional, relacionado con variables determinadas por sus habilidades de gestión emocional. El estudio de una muestra de pacientes suficiente permitirá averiguar la validez de esta hipótesis.

¿INFLUYE LA UTILIZACIÓN DE FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS PROFILÁCTICOS EN LA EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON HEMORRAGIA INTRAPARENQUIMATOSA LOBULAR ESPONTÁNEA?

Díaz Pérez, C.; Trillo Senín, S.; Villacieros Álvarez, J.; De la Fuente Sanz, E.; Cebrián Escudero, J.; Alcántara Miranda, P.; Gago Veiga, A.B.; De Toledo Heras, M.; Ximénez-Carrillo Rico, Á.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: En pacientes con hemorragia intraparenquimatosa lobular espontánea (HILE) se prescriben ocasionalmente fármacos antiepilépticos profilácticamente por su localización superficial, pese a evidencia limitada. Estudiamos diferencias en evolución y complicaciones de pacientes con HILE según uso de fármacos antiepilépticos profilácticos (FAEP).

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes con HILE atendidos en nuestro centro entre enero 2011-enero 2016, con uso de FAEP o no a criterio del clínico. Excluimos pacientes fallecidos <=24 horas, limitación de esfuerzo terapéutico <=48 horas o etiología tumoral. Recogimos características clínicas y radiológicas.

Resultados: N=130. Edad media 71'31(DS=14). Mujeres 48'5%. HTA 56'2%. Etiología más frecuente posible/probable angiopatía amiloidea (36%). Tamaño medio HILE 33'58ml(DS=30'4). NIHSS mediana 7[3'75-12'25], GCS mediana 15[13-15]. Se utilizaron FAEP en 27%. Crisis clínicas 24%. No se identificaron diferencias entre el grupo FAEP y no-FAEP en GCS inicial, NIHSS al ingreso o edad. Los pacientes con FAEP presentaban HILE de mayor tamaño(p<0'02). La utilización de FAEP se asoció de forma estadísticamente significativa a menor evolución a bajo nivel de consciencia persistente (p<0'05), menor porcentaje de crisis comiciales clínicas(p<0'01) y menor mortalidad durante el ingreso (p=0'05). No encontramos relación del uso de FAEP con el resto de variables.

Conclusión: La utilización de FAEP en pacientes con HILE podría prevenir el desarrollo de crisis epilépticas, que en algunos casos podrían ser subclínicas. A pesar de un mayor tamaño de HILE en el grupo de FAEP, en nuestra muestra se asociaron a menor deterioro del nivel de consciencia y mortalidad. Son necesarios más estudios que confirmen estos hallazgos.

LOS MICROSANGRADOS LOBULARES TAMBIÉN SON UN MARCADOR DE ANGIOPATIA AMILOIDEA CEREBRAL EN LA HEMORRAGIA CEREBELOSA

Bertran Recasens, B. [1]; Figueras Aguirre, G. [1]; Cascales Lahoz, D. [1]; Fernández Pérez, I. [1]; Avellaneda Gomez, C. [1]; Rodriguez Campello, A. [1]; Prats Sánchez, L. [2]; Martínez Domeño, A. [2]; Delgado Mederos, R. [2]; Camps Renom, P. [2]; Martí Fàbregas, J. [2]; Roquer Gonzalez, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Pau

Objetivos: Analizar la presencia de microsangrados en la RNM en pacientes con hemorragia cerebelosa y su impacto en el diagnóstico etiológico.

Material y métodos: Se seleccionaron los casos de hemorragia cerebelosa que disponían de estudio de RNM de dos bases prospectivas de 2 Hospitales terciarios de ictus. Se analizaron la topografía de las hemorragias cerebelosas (superficial, profunda, masiva) y si la identificación, localización y cuantificación de microsangrados modificaba el diagnóstico etiológico inicial.

Resultados: Sobre un total de 1273 hemorragia intracerebrales, 101 eran cerebelosas (7.9%). De estos 101 casos, 36 disponían de estudio RNM. Las hemorragias eran profundas en 13 casos, superficiales en 21 y masivas en 2. Ningún paciente fue diagnosticado de angiopatía amiloidea cerebral (AAC). Los diagnósticos fueron: hemorragia hipertensiva [22 casos (61%)], indeterminada [3 (8.3%)] y secundaria [11 (30.6%)]. La RNM mostró microsangrados en 11 casos (30.6%), múltiples en 10 y exclusivamente lobares en 5. El análisis detallado de la RNM permitió modificar el diagnóstico etiológico en 3/21 (14.3%) casos de hemorragia cerebelosa superficial y en ningún caso de hemorragia cerebelosa profunda. Los diagnósticos finales fueron: hemorragia hipertensiva [21 casos (58.3%)], AAC [3 casos (8.3%)], indeterminada [2 casos (5.5%)] y secundaria [10 casos (27.8%)].

Conclusión: Estos resultados sugieren que: 1) los microsangrados no se valoran adecuadamente como marcadores de AAC en los pacientes con hemorragia cerebelosa; 2) en los pacientes con hemorragia cerebelosa de localización superficial debe realizarse una RNM con el fin de identificar marcadores de AAC. 3) La RNM permite reclasificar un 8,3% de los diagnósticos etiológicos.

TRATAMIENTO DE PACIENTES CON HEMORRAGIA CEREBRAL POR ANTICOAGULACIÓN ORAL BAJO PROTOCOLO HOSPITALARIO: REGISTRO HICACO. ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA

Romero-Sánchez, C. [1]; Hernández-Fernández, F. [2]; García-García, J. [2]; Ayo-Martín, Ó. [2]; Ramos-Araque, M. [2]; Collado, R. [3]; Marín Sánchez, A. [4]; Segura, T. [2]; Amores Valenciano, P. [5]

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 Hematología. Hospital General de Albacete; 5. Servicio de Urgencias. Hospital General de Albacete

Objetivos: La Hemorragia IntraCraneal (HIC) es la complicación más grave relacionada con la AntiCoagulación Oral (ACO), aunque las pautas de tratamiento y el pronóstico son variables. El objetivo del registro HICACO es introducir un protocolo de atención en esta patología que incluye la reversión farmacológica. Se analizan las cifras de mortalidad y factores asociados.

Material y métodos: Registro prospectivo observacional que incluye pacientes con HIC-ACO espontánea y Glasgow>3. Se realizó tratamiento de soporte, TC urgente y control a 24h. Se recogieron variables clínicas (demográficas, comorbilidades, mRS, NIHSS), analíticas y radiológicas (volumetría ABC/2), con seguimiento hasta 6 meses.

Resultados: Se reclutaron 49 pacientes, 55% mujeres, edad media 77 años e independencia funcional (82%). El factor de riesgo más prevalente fue HTA(94%) y el motivo de anticoagulación más frecuente FA(86%). Un 80% de los casos tomaban acenocumarol y el resto anticoagulantes directos. La mediana de NIHSS al ingreso fue 7. Se revirtió un total de 36 casos(73.4%): vit.K+Complejo protrombínico(39%), vit.K+plasma(16%), vit.K(10%), complejo protrombínico activado(4%), idarucizumab(2%). Se midió el volumen de hemorragia antes del tratamiento y a las 24h. Un total de 26 pacientes (53%) fallecieron durante el ingreso, y 3 durante el seguimiento. Se realizó análisis bivariante y regresión logística para determinar predictores de mortalidad, resultando como variables independientes las puntuaciones basales NIHSS [p=0.010, IC 95%, Exp(b) 1.31], y creatinina [p=0.041, IC 95%, Exp(b) 59.94].

Conclusión: El factor con mayor asociación a mortalidad fue la insuficiencia renal y en menor medida la gravedad clínica inicial. No hemos demostrado asociación con el tipo de ACO, pauta de reversión o volumen de hemorragia.

ISQUEMIA MEDULAR VISUALIZADA MEDIANTE SECUENCIA DIFUSIÓN EN RM: CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN TEMPORAL EN SERIE DE 6 CASOS

Siso García, P.; Benavente Fernández, L.; Fuentes Castañón, D.; Ameijide Sanluis, E.; Castañón Apilánez, M.; Reguera Acuña, A.; Saiz Ayala, A.; Peña Suárez, J.M.; Satamarta liebana, E.; Suárez Santos, P.; García Rúa, A.; Pérez Álvarez, A.I.; Menendez Gonzalez, M.; Calleja Puerta, S.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El infarto medular constituye el 1% de los ictus, siendo más frecuente a nivel dorsal y en el territorio de la arteria espinal anterior (AEA). En la mayoría de los casos es el resultado de una complicación de procedimientos aórticos y entre los espontáneos >50% son criptogénicos. Nos proponemos evaluar la utilidad de la secuencia de difusión obtenida mediante RM para el diagnóstico de la mielopatía isquémica, así como la evolución radiológica de las imágenes obtenidas.

Material y métodos: Analizamos 6 pacientes con isquemia medular confirmada mediante RMN. En todos se ha realizado secuencia de difusión y en 5 disponemos de dos o más estudios seriados que permiten analizar la evolución de los hallazgos radiológicos.

Resultados: Serie de tres hombres y tres mujeres con una edad media de 51'8 años. Todos presentaron infarto en el territorio de la AEA (4 dorsal; 1 cervical; 1 cono medular). Dos asociaron infarto vertebral. La DWI fue negativa en las 24 primeras horas, presentando restricción a partir de ese momento, que persiste al menos durante tres semanas. La clínica se instauró entre 1-72 horas y la evolución funcional de los pacientes fue variada, sin estar modulada aparentemente por los tratamientos instaurados.

Conclusión: Insistimos la relevancia de las secuencias DWI para el diagnóstico de isquemia medular y subrayamos que la evolución temporal de la imagen en difusión presenta un patrón muy distinto al de los infartos cerebrales; tarda en instaurarse >24 horas y persiste tras tres semanas, siendo a su vez la secuencia más específica para el diagnóstico de isquemia.

EXPERIENCIA DE LA INCORPORACIÓN DEL DOPPLER TRANSCRANEAL EN EL SEGUIMIENTO DE LA ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES

Torres Iglesias, G. [1]; San Román, S. [2]; Alonso de Leciñana, M. [1]; Ruiz-Ares, G. [1]; Rodríguez Pardo, J. [1]; Gutiérrez-Zúñiga, R. [1]; Fuentes, B. [1]; Díez Tejedor, E. [1]

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

Objetivos: Evaluar la utilidad de la monitorización por Doppler Transcraneal (DTC) de la velocidad máxima promedio de flujo cerebral (TAMM, del inglés Time Averaged Mean Maximun velocities) de la arteria cerebral media (ACM) en la prevención de ictus en pacientes con anemia de células falciformes (ACF) tras su incorporación a la cartera de servicios del Laboratorio de Neurosonología del Servicio de Neurología de un Centro de Ictus.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes con ACF entre enero del 2014 y diciembre del 2017. Se analizaron edad, sexo, país de origen, fenotipo, factores de riesgo, manifestaciones neurológicas, TAMM, hallazgos de RM cerebral y tratamiento.

Resultados: De un total de 16 pacientes con ACF se estudiaron 12 (75%). La mayoría fueron homocigotos HbSS (58,3%), el país de origen más frecuente fue República Dominicana (41,6%). Siete (58,3%) varones; edad media de 12 años (DE 5,5). La mediana de seguimiento con DTC fue de 2,5 controles. Diez pacientes (83,3%) presentaron valores normales de TAMM, ninguno de ellos sufrió ictus y no mostraron alteraciones en la RM. En un caso (8,3%) se objetivó una TAMM condicional por lo que se programaron controles más

frecuentes y se reinició hidroxiurea. Un paciente que no realizaba controles de DTC presentó un infarto cerebral con TAMM patológica por lo que fue programado para hipertransfusión.

Conclusión: La incorporación de la monitorización con DTC en la ACF ha permitido realizar el seguimiento en prevención primaria de ictus y orientar el tratamiento de esta enfermedad sin aparición de ictus sintomáticos ni silentes en los pacientes evaluados.

¿INFLUYE LA RECANALIZACIÓN MECÁNICA TICI 2C/3 FRENTE A LA TICI 2B EN EL PRONÓSTICO FUNCIONAL DEL ICTUS?

Ramos Araque, M.E. [1]; Hernandez-Fernandez, F. [1]; García-García, J. [1]; Ayo-Martín, O. [1]; Molina-Nuevo, J.D. [2]; Juliá-Molla, E. [2]; Pedrosa-Jimenez, M.J. [2]; Segura, T. [1]

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

Objetivos: Recientemente se ha postulado que el objetivo de la trombectomía mecánica debería ser alcanzar el valor 2C/3 en la nueva escala TICI modificada. Nuestro propósito es comprobar en nuestra serie de trombectomías con recanalización superior a mTICI-2A (recanalización >50%) si efectivamente hay diferencias en el pronóstico funcional entre los pacientes TICI-2B y los TICI2C/3.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional en una cohorte prospectiva, consecutiva y unicéntrica de pacientes, con ictus isquémico debido a oclusión arterial de circulación anterior; sometidos a tratamiento endovascular y recanalización superior al 50%. Se estableció la asociación entre buen pronóstico funcional (mRs menor o igual a 2) a los tres meses y el patrón de recanalización arteriográfico. Además se analizaron otras variables clínicas potencialmente predictoras del resultado funcional (edad, sexo, NIHSS, nº de pases, antecedentes de riesgo vascular, tiempo hasta inicio del procedimiento) que se incluyeron en el análisis multivariante.

Resultados: Se reclutaron 134 pacientes, 52% varones, edad media: 69,54 (35-90), NIHSS (mediana) inicial: 17 (3-27). Resultaron asociadas al pronostico funcional las siguientes variables clínicas: grado de recanalización, NIHSS inicial, antecedente de HTA y antecedente de cardiopatía isquémica. Los pacientes TICI-2C/3 presentaron mejor pronóstico funcional (odds ratio, 2,011; intervalo de confianza 95%,1.346-3.004, p=0,005) frente a los TICI-2B. En la regresión logística el antecedente de cardiopatía isquémica (p=0.026), la gravedad inicial (p=0.002) y la recanalización TICI-2B (p=0.026) resultaron predictores independientes del pronóstico funcional.

Conclusión: El pronóstico funcional es sustancialmente mejor en aquellos pacientes TICI-2C/3. Este patrón de recanalización debería ser el objetivo final del tratamiento endovascular.

ANÁLISIS DE MICRORNA CIRCULANTES TRAS LA INFUSIÓN INTRA-ARTERIAL DE CÉLULAS MONONUCLEADAS DE MÉDULA ÓSEA (CMN-MO) EN ICTUS ISQUÉMICO. ENSAYO CLÍNICO FASE IIB RANDOMIZADO MULTICÉNTRICO (IBIS TRIAL)

Moniche Alvarez, F. [1]; Mancha Molina, F. [2]; Escudero Martinez, I. [1]; Vega Salvatierra, A. [2]; Zapata Arriaza, E. [3]; Escamilla, V. [4]; Martin Sanchez, J. [4]; Valverde Moyano, R. [5]; Aguera, E. [5]; Herrera Arroyo, I. [6]; Delgado, F. [7]; de la Torre Laviana, F.J. [1]; Gamero Garcia, M.A. [8]; Perez Sanchez, S. [8]; Espinosa Rosso, R. [9]; González García, A. [10]; Montaner Villalonga, J. [8]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 2. Laboratorio de Neurovascular. Instituto de Biomedicina de Sevilla; 3. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 6. Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 7. Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta del Mar; 10. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La terapia celular con CMN-MO en el ictus isquémico ha demostrado eficacia y seguridad en modelos animales de ictus y su seguridad en pacientes con ictus isquémico. Un mecanismo propuesto de eficacia es la capacidad para modular el microRNA, mejorando la recuperación funcional tras el ictus.

Material y métodos: Ensayo clínico fase IIb randomizado, multicéntrico y controlado, con evaluador ciego (NCT02178657). Se incluyeron ictus isquémicos de ACM entre 1-7 días con randomización 1:1. En los pacientes aleatorizados al grupo CMN-MO, se realizó inyección intra-arterial de CMN-MO autólogas con dos dosis (2millones/kg y 5millones/kg). Se determinó la concentración plasmática relativa del miRNA-34a y miRNA-133b, utilizando el miRNA-156a como endógeno, a la inclusión y tras 4, 7 y 90 días tras tratamiento con CMN-MO(TaqMan® Advanced miRNA Assay, Applied biosystems), analizándolo mediante ANOVA con corrección de Bonferroni.

Resultados: Se incluyeron 24 pacientes. 12 pacientes fueron aleatorizados al grupo control y 11 al grupo tratamiento (7 con dosis 2mill/kg y 5 con dosis 5mill/kg). La edad media fue de 64.8+/-12.0 y la NIHSS basal fue de 14.3+/-3.1, sin diferencias en ambos grupos. Se detectaron niveles basales similares de los miRNA en los tres grupos. No se observaron cambios en el miRNA-133B. Sin embargo, se observó un incremento significativo, dosis-dependiente, de miRNA-34a a los 4 días del tratamiento con CMN-MO (fold-change 4.2, p=0.02).

Conclusión: La administración de CMN-MO en pacientes con ictus isquémico provoca un significativo incremento en los niveles plasmáticos de miRNA-34a, lo que ha sido asociado a un incremento de maduración neuronal y menores volúmenes de infarto.

TIEMPO HASTA TROMBECTOMIA: ANÁLISIS DE 271 CASOS EN UN ÚNICO CENTRO

Morales Caba, L. [1]; Baviera Muñoz, R. [2]; Monros Gimenez, L. [1]; Tembl Ferrairo, J.I. [1]; Fortea Cabo, G. [1]; Aparici Robles, F. [3]; Vázquez-Añón Pérez, V. [3]; Gimenez Paños, C. [1]; Lago Martin, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe (València); 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic

La Fe; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe (València)

Objetivos: Describir en los pacientes con ictus isquémico y oclusión de gran vaso atendidos en el Hospital Universitari i Politécnic La Fe (HUPLF) el tiempo hasta tratamiento con trombectomía mecánica en función del origen de la activación del código ictus (CI) y la evolución clínica.

Material y métodos: Del registro de CI del HUPLF, análisis de los 271 pacientes que han recibido trombectomía mecánica entre 2014 y 2017. Características demográficas, análisis de tiempos (I-URG: inicio de síntomas hasta atención en urgencias; I-TM: inicio a punción femoral) e independencia funcional (mRs ≤ 2) al alta y a los 3 meses (IF-a, IF-3m) en tres grupos de pacientes: 1-CICU: traslado directo a nuestro centro desde el primer punto de atención tras el inicio de los síntomas (domicilio, calle, ambulatorio). 2-URG: activación del código desde la urgencia de nuestro centro. 3-SEC: traslado desde otro centro donde otro médico ha valorado al paciente.

Resultados: Rango de edad fue 15-87 (media 68.4±14.82), 43% son mujeres. El 49% fueron fibrinolisados previamente. La mortalidad al alta fue del 21%. 1-CICU: I-URG 77', I-TM 207', IF-a 33%, IF-3m 51%. 2-URG: I-URG 83', I-TM 172.5', IF-a 50%, IF-3m 55%. 3-SEC: I-URG 233', I-TM 295', IF-a 31.7%, IF-3m 44%.

Conclusión: El tratamiento intrarterial del ictus de gran vaso ennuestro centro es más precoz en los pacientes de traslado primario o activados desde nuestra urgencia y hay una tendencia a mayor independencia a los 3 meses. Habría que arbitrar medidas para minimizar el traslado secundario.

Enfermedades Cerebrovasculares P4

UTILIDAD DE LA RMN CRANEAL COMO CONTROL POST-TRATAMIENTO REVASCULARIZADOR EN EL ICTUS ISQUÉMICO EN COMPARACIÓN CON LA TAC: CAMBIOS EN LA ACTITUD DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA

Sánchez de la Torre, J.R. [1]; Bosque Varela, P. [1]; Drake Pérez, M. [2]; Martín Gurpegui, J.L. [1]; Infante Ceberio, J. [1]; Revilla García, M.Á. [1]; Vázquez Higuera, J.L. [1]; Marco de Lucas, E. [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: Evaluar la utilidad de la realización sistemática de RMN craneal como imagen control en pacientes sometidos a tratamiento revascularizador.

Material y métodos: Durante un periodo de 6 meses se realizó RMN a todos los pacientes con ictus isquémico tratados con fibrinólisis endovenosa y/o tombectomía. Se incluyeron aquellos en los que ambas pruebas RMN y TAC se realizaron en las primeras 24-48h. Recogiendo hallazgos discordantes entre las dos pruebas, cambios en la actitud diagnóstica y/o terapéutica.

Resultados: Se incluyeron 30 pacientes (20 fibrinolisis y 17 trombectomías). En todos, la TAC infraestimaba el tamaño del infarto y la trasformación hemorrágica. En 3 casos (10%) se detectaron embolismos múltiples subclínicos no visibles en la TAC; En un caso con perfil clínico lacunar se demostró origen cortical; En 10 casos (33%) se objetivó transformación hemorrágica no visualizada en la TAC; En 4 casos (13%) la RMN fue normal. Esto provocó un cambio diagnóstico en 4 pacientes (13%) (3 stroke mimics y una sospecha de estado protrombótico) y supuso un cambio de actitud terapéutica difiriendo el inicio de la anticoagulación en 3 de los 10 pacientes (30%) con transformación hemorrágica no visible en la TAC.

Conclusión: La utilización sistemática de RMN de control presenta importantes ventajas que provocan cambios en la actitud diagnóstica como la detección de embolismos múltiples y descarte de etiología vascular. Además aunque la RMN detecta transformación hemorrágica con mayor sensibilidad que la TAC, en la mayoría de los casos no conlleva un cambio terapéutico difiriendo el inicio de la anticoagulación.

MONITORIZACIÓN CON DOPPLER TRANSCRANEAL A DISTANCIA. ESTUDIO PILOTO EN INTERVENCIONES CAROTÍDEAS

Santirso Rodríguez, D. [1]; Garami, Z. [2]; Benavente Fernández, L. [1]; Bavare, C. [2]; Bismuth, J. [2]; Lumsden, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. DeBakey Heart and Vascular Center. Houston Methodist Hospital

Objetivos: El Doppler transcraneal (DTC) es un método único para la monitorización del flujo cerebral y embolizaciones en la arteria cerebral media durante intervenciones carotídeas. Sin embargo, en muchos centros no existe la disponibilidad de un experto que pueda estar presente en quirófano durante la cirugía. Los objetivos de este estudio son comprobar la seguridad de la monitorización remota por DTC a través de un robot de telepresencia, si esta tecnología permite al experto comunicarse de forma efectiva con el personal de quirófano y si este sistema enriquece la experiencia.

Material y métodos: Se incluyeron 13 casos del Houston Methodist Hospital (Texas, Estados Unidos) con diferentes tipos de procedimientos carotídeos. Los participantes en este proyecto fueron 4 cirujanos vasculares, 2 expertos en DTC y 4 no-expertos. Con una conexión a internet estable y un dispositivo móvil, los expertos experimentaron en diferentes localizaciones, desde una sala en el mismo pasillo de quirófanos hasta una ubicación en otro continente. Para evaluar la seguridad se recogieron datos de AIT, ictus y mortalidad en el primer mes. Se realizaron encuestas de satisfacción sobre la experiencia entre los diferentes especialistas implicados.

Resultados: Ningún AIT, ictus o muerte sucedió en el periodo de seguimiento. La experiencia global fue positiva entre todos los participantes con un rango de satisfacción>90%.

Conclusión: La monitorización remota por DTC se postula como una tecnología segura que permite una comunicación fluida entre el experto y los cirujanos. Ello se refleja en que todos los implicados mostraron un alto grado de satisfacción tras participar en el proyecto.

MIXOMAS CARDIACOS E ICTUS ISQUÉMICO. SERIE ANATOMOPATOLÓGICA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Muñoz Delgado, L. [1]; Lebrato Hernández, L. [1]; Cabezas Rodríguez, J.A. [1]; de la Torre Laviana, J. [1]; Escudero Martínez, I. [1]; Jiménez Hernández, M.D. [1]; Rivas Infante, E. [2]; Moniche Álvarez, F. [1]

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

Objetivos: Los mixomas cardíacos (MC) son tumores benignos, pero con capacidad embolígena. Existen pocas series de pacientes que describan las características y manejo terapéutico de pacientes con MC.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes intervenidos de MC con confirmación anatomopatológica desde enero 2000 hasta abril 2018 en hospital de tercer nivel, con análisis de antecedentes personales, presentación clínica, neuroimagen, ecocardiografía y tratamiento.

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes, con edad 58 años (rango 16-80 años). En 14 pacientes(43.75%) la presentación inicial fue un embolismo (13 ictus isquémicos y 1 TEP). De los 13 pacientes con ictus, el 15% habían presentado un AIT previamente. Sólo recibieron 3 tratamiento revascularizador (2 fibrinólisis/trombectomía y otro paciente con diagnóstico previo de MC, se realizó trombectomía mecánica directamente). Un paciente con embolismos múltiples sufrió transformación hemorrágica. Hubo mayor tendencia a presencia de bordes irregulares/prolongaciones hipomóviles en los que presentaron ictus (50% vs 27%, p=0.19). Entre los pacientes con ictus, no se instauró tratamiento en 3 de los pacientes(21%), sí tratamiento antiagregante en 3 de ellos(21%) y tratamiento anticoagulante en 7(50%). No se describen nuevos eventos embólicos ni complicaciones hemorrágicas.

Conclusión: El embolismo es la forma de presentación en casi la mitad de los pacientes con MC. La presencia de lobulaciones/prolongaciones hipermóviles podrían ser factor predictor de embolismo. Los embolismos recurrentes precoces son infrecuentes y aunque existe controversia en la literatura acerca de la anticoagulación previa a la cirugía, parece seguro como prevención de nuevos eventos embólicos sin aumentar el riesgo de complicaciones hemorrágicas.

ESTUDIO COMPARATIVO DE LOS PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO Y TROMBOS NO OCLUSIVOS EN IMAGEN MULTIMODAL SOMETIDOS A TRATAMIENTOS DE REPERFUSIÓN

Cruz Culebras, A. [1]; Vera Lechuga, R. [1]; Vicente Bártulos, A. [2]; de Felipe, A. [1]; Matute, C. [1]; Masjuan Vallejo, J. [1]

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

Objetivos: Los pacientes que presentan en la fase aguda del ictus isquémico trombos no oclusivos (TNO) en Angio-TC es una hallazgo cada vez más frecuente dada la implantación rutinaria de estas técnicas de imagen.

Material y métodos: Realizamos un registro observacional y prospectivo en centro de referencia de ictus, entre 2013-2018 de pacientes con ictus isquémico agudo con TNO (excluimos calcificaciones intracraneales o estenosis intracraneal). Los dividimos en dos grupos: aquellos sometidos a tratamientos de reperfusión (TNOr) y aquellos que no lo recibieron (TNOnr). El objetivo del estudio fue comprobar resultado funcional excelente (ERm 0-1) a los 90 días desde el inicio del ictus. Los objetivos de seguridad incluyeron incidencia de hemorragia cerebral sintomática, deterioro neurológico precoz (NIHSS > 4 puntos) y mal resultado funcional o muerte (ERm 3-6).

Resultados: Incluimos 55 pacientes, en 29 (52,7%) se realizó tratamiento de reperfusión (26 rtPa, 2 rtPa+trombectomía, 1 trombectomía). Las variables basales fueron similares en los dos grupos salvo la mayor proporción de Fibrilación Auricular en TNOr (44,8% vs 26%, p= 0.03). En 20 pacientes de TNOnr (77%) el rtPa no se administró por superar la ventana temporal. Dos pacientes (6.8%) presentaron deterioro neurológico en el grupo TNOr. El resultado funcional excelente se alcanzó en ambos grupos en un alto porcentaje (TNOr 69% vs TNOnr 76%, p=,51). Un paciente falleció en TNOr (3,4%) y se registró un caso de hemorragia sintomática en TNOr (3,4%) sin lograr una diferencia significativa.

Conclusión: Este grupo de pacientes parece tener globalmente una buena evolución a los 90 días, independientemente del tratamiento precoz.

TRATAMIENTO HEMOSTÁTICO DE LA HEMORRAGIA INTRACEREBRAL EN EL NORTE DE ESPAÑA (NORDICTUS)

Lambea Gil, Á. [1]; Serrano Ponz, M. [1]; Tejada Meza, H. [1]; Palacios Portilla, E. [2]; Calleja Sanz, A.I. [3]; de la Riva Juez, P. [4]; Pérez Lázaro, C. [5]; Muñoz Arrondo, R. [6]; Castellanos Rodrigo, M. [7]; Bravo Anguiano, Y. [8]; Calleja Puerta, S. [9]; Luna Rodríguez, A. [10]; Tejada García, J. [11]; Santamaría Cadavid, M. [12]; Julian Villaverde, F.J. [13]; López Mesonero, L. [14]; Sanchez Herrero, J. [15]; NORDICTUS [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 7. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 8. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 9. Servicio de Neurología. Hospital General de Asturias; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 11. Servicio de Neurología. Hospital de León; 12. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 13. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 14. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 15. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: La coagulopatía inducida farmacológicamente se asocia a mayor riesgo de expansión del hematoma y mal pronóstico en las hemorragias intracerebrales (HIC). El tratamiento hemostático en algunos casos se basa en recomendaciones de expertos o series de casos, su eficacia no está bien establecida y las guías muestran

recomendaciones contradictorias. Describimos el manejo de la hemostasia en las HIC en hospitales de ocho comunidades autónomas ubicadas en el norte de España y revisamos las recomendaciones actuales.

Material y métodos: Mediante una encuesta estructurada online, recogimos aspectos de la práctica clínica en el manejo hemostático de la HIC en los centros participantes del registro NORDICTUS.

Resultados: Participaron 15 centros. La HIC asociada a dicumarínicos se trata con concentrado de complejo protrombínico (CCP) en el 100% de los centros, en 11 (73.3%) asociado a vitamina K (7 independientemente del INR y 4 según cifras). Un centro utiliza además plasma fresco congelado (PFC) en algunos casos. Las HIC postfibrinolisis se tratan con: fibrinógeno en 7 centros (46.7%), en dos de ellos como único tratamiento hemostático; antifibrinolíticos en 3 (21.4%), crioprecipitado en 3 (20%), PFC en 5 (33.3%) y plaquetas en 1 (6.6%). No se hace tratamiento hemostático en un centro (6.6%). Un 73.3% tratan PH2 y el 20 % PH1 y PH2. El tratamiento con idarucizumab está protocolizado en el 80%. Todos los centros tratan la coagulopatía independientemente del tiempo evolutivo.

Conclusión: El tratamiento hemostático de las HIC es heterogéneo, observándose las mayores diferencias en el caso de la HIC postfibrinolisis.

ICTUS CRIPTOGÉNICO Y FORAMEN OVAL PERMEABLE EN EL PACIENTE JOVEN: EXPERIENCIA A 10 AÑOS EN ARAGÓN

Lambea Gil, Á. [1]; Tejada Meza, H. [1]; Ruiz Fernández, E. [1]; Horna Cañete, L. [1]; Gayan Ordas, J. [2]; Artal Roy, J. [1]; López Ramón, M. [3]; Marta Moreno, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 3. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Hasta el 25% de la población presenta un foramen oval permeable (FOP), siendo más prevalente en ictus criptogénico. Recién en el 2017 se han publicado ensayos clínicos que indican que el cierre percutáneo en jóvenes con FOP de determinadas características podría ser de utilidad frente a tratamiento médico. Nuestro objetivo es analizar las características del ictus criptogénico joven con FOP en nuestra comunidad autónoma en los últimos años y valorar la recurrencia y mortalidad asociada al tratamiento elegido.

Material y métodos: Cohortes-retrospectivo (Aragón 2005-2015) de pacientes <60 años con ictus criptogénico y FOP, distinguiendo cierre percutáneo frente a tratamiento médico. Analizamos variables clínicas, características del FOP y pronóstico medido en recurrencia de ictus y mortalidad.

Resultados: De 105 pacientes (edad media 42,4 +/-8,7años, 52,4% varones, 51.4% cierres de FOP), el antecedente más frecuente fue tabaquismo (35,2%), seguido de dislipemia (22,9%) y evento cerebrovascular previo (20%). El 76,7% disponían de resonancia magnética y la mediana en la escala RoPE fue de 7. El cierre de FOP fue más frecuente en paciente con eventos previos (28,8%vs11,3%, p=0,025) y no fumadores (73,1%vs56,6%, p=0,077). El 68,4% tenían un tamaño moderado o severo y el 31,6% aneurisma del septo. La recurrencia de ictus fue de 6(12.2%) pacientes en los FOP no cerrados frente a 3(5,8%) y la mortalidad de 1(2%) frente a 2(3.8%).

Conclusión: En nuestra comunidad autónoma, la tendencia ha sido a cerrar FOP con antecedentes de ictus previo. Ante las nuevas evidencias, sería de utilidad un protocolo de canalización de estos pacientes para la homogeneización de criterios.

EMBOLIA AÉREA ARTERIAL DURANTE ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA TRATADA EN CÁMARA HIPERBÁRICA

Martin Gurpegui, J.L. [1]; Sánchez de la Torre, J.R. [1]; Cherchi Pepe, M.S. [2]; Martínez Dubarbie, F. [1]; Vázquez Higuera, J.L. [1]; Revilla García, M.Á. [1]; Palacio Portilla, E.J. [1]; González Mandly, A.A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Describir el manejo diagnóstico-terapéutico de una complicación poco frecuente de las angioplastias carotídeas.

Material y métodos: Se presenta el caso de un varón de 62 años con antecedentes de HTA y dislipemia que ingresa con el diagnóstico de AIT carotídeo derecho. En AngioTC se objetiva estenosis crítica en el origen de la arteria carótida interna derecha de morfología irregular. Se indica angioplastia con stent bajo anestesia general. El procedimiento es dificultoso, necesitando varios intentos de canalización y produciéndose una disección arterial yatrógena. Finalmente se coloca stent y se realiza TAC craneal en la sala de arteriografía (ExperCT) observándose la presencia de aire intraarterial en los segmentos M1 y M2 de la arteria cerebral media izquierda. El paciente fue tratado en la cámara hiperbárica ingresando posteriormente en UCI. A las 24 horas su situación neurológica permanecía estable y el TAC de control mostró resolución completa del neumoencéfalo.

Resultados: La embolia aerea arterial es una complicación poco frecuente pero a tener en cuenta en las angioplastias técnicamente difíciles. La realización de un TAC en la sala de arteriografía permitió un diagnóstico precoz mostrando una imagen completamente inusual de aire a nivel intraarterial, en lugar de la habitual migración distal. El tratamiento en cámara hiperbárica consiguió la resolución radiológica del cuadro y la ausencia de empeoramiento clínico.

Conclusión: La disponibilidad de cámara hiperbárica en un centro en el que se realizan cateterismos ofrece una disminución en la morbilidad del procedimiento.

VOLUMEN DE INFARTO FINAL: EVOLUCIÓN Y VALOR PREDICTIVO FUNCIONAL EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO AGUDO TRATADOS CON TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Erburu Iriarte, M. [1]; García-Tornel, A. [2]; Caronna, E. [2]; Requena, M. [2]; Bilbao, A. [3]; Boned, S. [2]; Molina, C. [2]; Ribó, M. [2]; Rubiera, M. [2]

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

Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Investigación. Hospital de Basurto

Objetivos: La predicción del pronóstico funcional tras el tratamiento de reperfusión endovascular, es importante en la práctica clínica. El volumen de infarto final (VI) es un posible marcador subrogado pronóstico, pero se desconoce el momento idóneo para su evaluación. Nuestro objetivo fue evaluar VI por TC simple realizado a las 24h y 3-10 días, determinando su valor como predictor funcional en ictus isquémicos tratados mediante trombectomía mecánica (TM).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de base de datos prospectiva. Incluimos consecutivamente entre 2015-2017 pacientes con oclusiones de ACI o ACM tratados mediante TM que contaran con 2 TC de control: 24h y 3º-10º día post-tratamiento. Se determinó VI(ml) manualmente mediante ABC/2, evolución clínica mediante NIHSS a las 24h(NIHSS24) y situación funcional a los 3 meses mediante mRS(mRS3):independencia 0-2.

Resultados: N=102, edad media:71.7±12.5 y mediana NIHSS basal:17 y 24h:11. Mediana VI 15ml(q1-q3:3-63) a las 24h, frente a 37ml(9-108) 3-10 días. El 82.4% crecieron, con una mediana de 11.5ml(3-46)(incremento >30% en 68.2%). El VI/3-10días se asoció significativamente con mRS3(p=0.048), con capacidad predictiva pobre(p=0.010,AUC:0.60). No detectamos asociación de VI/24h con mRS3(p=0.233). En cambio, NIHSS24 mostró una asociación significativa con mRS3meses(p=0.000) con alto valor predictivo(p<0.001,AUC0.83) y en análisis multivariante ajustado por edad, VI/3-10días y recanalización, emergió como el único predictor de independencia funcional(OR 0.80; CI 0.73-0.88, p<0.001).

Conclusión: El crecimiento del VI es habitual en el seguimiento por neuroimagen en pacientes tratados mediante TM. El VI al 3-10día, pero no a las 24h, se asocia con pronóstico funcional de forma débil. El NIHSS24h emergió como la mejor herramienta pronóstica con gran potencia predictiva.

FACTORES PREDICTORES Y REPERCUSIÓN CLÍNICA DE LA PROGRESIÓN DE LA CASI-OCLUSIÓN CAROTÍDEA A OCLUSIÓN COMPLETA. RESULTADOS DEL ESTUDIO CAOS

García Pastor, A. [1]; Gil Núñez, A. [1]; Ramírez Moreno, J.M. [2]; Moniche, F. [3]; González Nafría, N. [4]; Tejada, J. [4]; Portilla Cuenca, J.C. [5]; Martínez Sánchez, P. [6]; Fuentes Gimeno, B. [6]; Gamero García, M.Á. [7]; Alonso de Leciñana Cases, M. [8]; Masjuan, J. [8]; Cánovas Verge, D. [9]; Aladro, Y. [10]; Parkhutik, V. [11]; Lago Martín, A. [11]; de Arce Borda, A.M. [12]; Usero Ruíz, M. [13]; Arenillas, J.F. [13]; Delgado Mederos, R. [14]; Pampliega, A. [15]; Ximenez Carrillo, Á. [16]; Bártulos Iglesias, M. [17]; Castro Reyes, E. [18]

1. Neurología, Unidad de Ictus. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Hospital de León; 5. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 7. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 8. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 12. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 13. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 14. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 15. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 17. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos; 18. Servicio de Neuroradiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La tasa de progresión a oclusión carotídea completa (POCC) de una casi-oclusión y su repercusión clínica no son bien conocidas en la actualidad. Nuestro objetivo es conocer la tasa de POCC, su repercusión clínica e identificar factores relacionados en una población de pacientes con casi-oclusion carotídea sintomática (COCS).

Material y métodos: Registro prospectivo, observacional, multicéntrico, nacional. Se incluyeron pacientes con COCS confirmada por arteriografía convencional. Se recogió información sobre datos demográficos, manifestaciones clínicas, hallazgos radiológicos y hemodinámicos y modalidades de tratamiento. Se realizó seguimiento mediante imagen vascular de la COCS durante 24 meses.

Resultados: 141 pacientes incluidos. El seguimiento por imagen se completó en 122. 41 pacientes (33,6%) presentaron POCC, 57,4% en el grupo de pacientes que recibió exclusivamente tratamiento médico, y 9,8% en los pacientes revascularizados (p<0,001). 7 de los 41 pacientes con POCC (17,1%) sufrieron síntomas ipsilaterales. La tasa de oclusiones sintomáticas fue mayor en los pacientes revascularizados (50% frente a 11,4%, p=0,02), y con síntomas más graves. En el análisis multivariante, los factores independientes predictores de POCC fueron edad >=75 años (OR 2,68 [IC95% 1,27 – 10,66]), tratamiento revascularizador (OR 0,06 [IC95% 0,02 – 0,18]) y presencia de circulación colateral a través de arteria oftálmica ipsilateral (OR 4,49 [IC95% 1,28 – 15,83]).

Conclusión: La POCC se produce en la mayoría de casos sin asociar síntomas ipsilaterales a la COCS. La revascularización reduce el riesgo de POCC pero cuando ésta ocurre asocia con mayor frecuencia síntomas ipsilaterales graves.

ICTUS ISQUÉMICO DE ETIOLOGÍA INDETERMINADA: ESTUDIO DESCRIPTIVO Y EVOLUCIÓN DE UNA SERIE

Catena Ruiz, F.E.; Pardina Martínez, Ó.; García Alhama, J.

Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de l'Alt Penedés

Objetivos: 1. Analizar las causas por las que no se ha podido filiar la etiología de una serie de ictus isquémicos. 2. Identificar los ictus criptogénicos que cumplen criterios ESUS (Embolic Stroke of Undetermined Source). 3. Establecer si existen diferencias en la evolución en los diferentes grupos.

Material y métodos: Se han revisado todos los ingresos por ictus isquémico durante el 2014 en nuestro centro identificando los subtipos según clasificación TOAST. Se analiza el grupo de indeterminados estableciendo los motivos: estudio incompleto, estudio completo sin causa determinada (criptogénicos), más de una etiología. Del grupo de criptogénicos se determina cuántos cumplen criterios ESUS. Se ha seguido la evolución de todos los ictus indeterminados durante 2 años para conocer las recurrencias.

Resultados: Durante 2014 ingresaron 157 ictus isquémicos. La edad media era de 75 años, 69 mujeres (44%) 88 hombres (56%). Clasificación TOAST: 20 aterotrombóticos (13%), 52 cardioembólicos (33%), 31 lacunares (20%), 4 causa inhabitual (2%), 50 indeterminados (32%) de los que 29 (58%) lo eran por estudio incompleto, 3 (6%) por doble causa y 18 (36%) criptogénicos. 12 pacientes cumplían criterios ESUS (24% de los indeterminados, 66% de los criptogénicos). Todos recibieron tratamiento antiagregante. Han presentado recurrencia del total de indeterminados 11 pacientes (22%): estudio incompleto 8 (16%), doble causa 1 (2%), criptogénicos 2 (4%). Sólo un paciente con criterios ESUS presentó recurrencia (2%).

Conclusión: En nuestra serie el estudio incompleto es la principal causa de ictus indeterminado. Más del 50% de los ictus criptogénicos cumplían criterios ESUS en los que no se ha observado mayor recurrencia.

EL ACCESO RÁPIDO A TÉCNICAS ENDOVASCULARES MEJORA EL DIAGNÓSTICO DE LAS DISECCIONES ARTERIALES CERVICALES

Pérez Sánchez, S. [1]; Domínguez Mayoral, A.M. [1]; Gamero García, M.Á. [1]; De Torres Chacón, R. [1]; Escudero Martínez, I. [2]; Ocete, R.F. [3]; Herrero Lara, J. [4]; Algaba, P. [5]; Moniche, F. [2]; González, A. [3]; Cueto, L. [4]; Montaner, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Radiología. Hospital Virgen del Rocío; 4. Servicio de Radiología. Hospital Virgen Macarena; 5. Laboratorio de Neurología Vascular. Instituto de Biomedicina de Sevilla - IBIS

Objetivos: La disección de arterias cervicales (DAC) es responsable del 1-2% de ictus isquémico, principalmente en edades jóvenes. El diagnóstico de esta enfermedad es difícil y frecuentemente es infradiagnosticada. Nuestro objetivo es evaluar el diagnóstico de esta patología en relación a la implantación del tratamiento endovascular en fase aguda del ictus en nuestro medio.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes con DAC en los hospitales Virgen Macarena y Virgen del Rocío de Sevilla entre Enero'2015 y Diciembre'2017. La implantación de la guardia de trombectomía para ictus isquémico se realizó el 15 de Agosto de 2016. Comparamos la tasa de diagnóstico antes y después de esta fecha. Se han recogido datos demográficos y clínicos, momento del diagnóstico y técnica usada para el mismo.

Resultados: Se han recogido 41 pacientes con DAC. La edad media fue 47.34±11.55 años. La arteria carótida estuvo implicada en 28 pacientes (68,3%). Si atendemos a la implantación de la guardia, 13 fueron diagnosticadas en el periodo previo (1.10% sobre el total de ictus atendidos) y 28 en el posterior (2.19%) ($p<0.001$). 17 pacientes fueron diagnosticados en fase aguda. El angio-TC fue negativo en 11 pacientes, por oclusión completa (9) o por no haber repercusión en el lumen arterial (2).

Conclusión: El diagnóstico de la disección arterial es un reto en la práctica clínica y requiere una sospecha previa para realizar los estudios adecuados. La implantación del tratamiento endovascular y el acceso rápido a la arteriografía en fase aguda han mejorado el diagnóstico de esta patología, incluso en aquellos pacientes con baja sospecha.

ESTUDIO DE PREVALENCIA DE LAS ARTROPATÍAS INFLAMATORIAS CRÓNICAS EN LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD ATEROTROMBÓTICA SINTOMÁTICA

Tejero Juste, C. [1]; Palero Díaz, E.E. [2]; Pérez Lázaro, C. [1]; Iñiguez Martínez, C. [1]; Atienza Ayala, S.V. [1]; Diaz de Cerio Julian, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Reumatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Los pacientes con enfermedad inflamatorias crónicas tienen asociado un incremento del riesgo de presentar patología aterotrombótica. La inflamación crónica y sistémica influye en el desarrollo de la enfermedad vascular encontrándose vías moleculares e inflamatorias comunes entre las artopatías inflamatorias crónicas y la aterosclerosis. En las unidades de reumatología se ha reconocido la importancia de la detección precoz de la enfermedad aterosclerótica subclínica. Objetivo: determinar la prevalencia de artropatía inflamatoria crónica en los pacientes seguidos por ateromatosis carotídea o intracraneal sintomática

Material y métodos: Estudio de prevalencia de Artritis Reumatoide (AR), Espondilitis Anquilosante (AE) y Artritis Psoriásica (APs) en los pacientes seguidos en la Consulta de Alta Resolución de Patología Carotídea Crónica de nuestro hospital desde febrero de 2017 a mayo de 2018. Revisión de la comorbilidad en Historia Clínica Electrónica, en base a la confirmación diagnóstica por el servicio de Reumatología con informe explícito.

Resultados: Se estudiaron un total de 1032 pacientes. Entre ellos se detectaron 12 pacientes (1,16%) con artropatía inflamatoria crónica, 5 casos de AR (0.48%), 4 de EA (0.38%), 3 de APs (0.29%). De los 12 pacientes solamente 4 eran mujeres, la edad media era de 59 años, todos presentaban algún factor de riesgo vascular clásico, siendo la HTA (66%), Dislipemia (41,6%) y el tabaquismo (41,6%) los más frecuentes.

Conclusión: Si bien las artopatías inflamatorias crónicas se asocian con riesgo de patología aterotrombótica, su prevalencia dentro de la ateromatosis carotídea o intracraneal sintomática es muy baja.

IMPACTO DEL RETRASO PREHOSPITALARIO EN LA SITUACIÓN FUNCIONAL AL ALTA Y A LOS 3 MESES TRAS UN ICTUS

García Ruiz, R. [1]; Silva Fernández, J. [2]; Santos Pinto, A. [1]; Lomas Meneses, A. [1]; Recio Bermejo, M. [1]; García Ruiz, R.M. [3]; Pacheco Jiménez, M. [4]; Velayos Galán, A. [1]; Huertas Arroyo, R. [1]; García Jiménez, M. [1]; López Ruiz, M. [1]; 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. Hospital de Denia; 4. Servicio de Neurología. Hospital General de Tomelloso

Objetivos: Aunque la demora en recibir atención neurológica especializada y terapias de reperfusión han demostrado un importante papel en el pronóstico del ictus, el rol del retraso prehospitalario (RP)

no está completamente aclarado. Nuestro objetivo es determinar si una atención precoz (RP<3h) se asocia a una mayor probabilidad de independencia funcional a corto y medio plazo.

Material y métodos: Estudio observacional analítico y prospectivo en pacientes consecutivos diagnosticados de ictus o AIT en el H.G. Mancha Centro entre noviembre de 2013 y abril de 2015. Se recogieron variables sociodemográficas, premórbidas, circunstanciales de respuesta y asistenciales, clínicas, analíticas. Se analizaron en relación con la probabilidad de presentar una puntuación <3 en la escala de Rankin modificada (mRS) al alta y a 3 meses. Se añadió un subanálisis excluyendo AITs y pacientes sometidos a terapias de reperfusión.

Resultados: Se recogieron 382 pacientes, 186 de ellos (48,69%) con RP<3h. La atención precoz se asoció de manera independiente con mayor probabilidad de mRS<3 a 3 meses (OR 4,808; IC95% 1,862–12,416;p=0,001) pero no al alta, donde destacó la realización de fibrinolisis (OR 12,628; IC95% 2,955–53,969;p=0,001). Excluyendo AITs y pacientes fibrinolisados, un RP<3h se asoció con mayor frecuencia a independencia funcional al alta (OR 2,553; IC95% 1,132–5,757;p=0,024) y a 3 meses (OR 5,478; IC95% 1,998–15,018; p=0,001).

Conclusión: Recibir atención hospitalaria precoz es un importante factor predictor de independencia funcional a corto y medio plazo tras un ictus, incluso en pacientes no sometidos a terapias de reperfusión. Es una obligación ineludible encontrar estrategias que nos permitan aumentar el porcentaje de pacientes atendidos precozmente.

INFLUENCIA DE LAS CONTRAINDICACIONES DE TROMBOLISIS INTRAVENOSA SOBRE LA SELECCIÓN PREHOSPITALARIA DE POSIBLES CANDIDATOS A TROMBECTOMÍA MECÁNICA

Secades Garcia, S. [1]; Rodríguez Pardo de Donlebún, J. [1]; Riera López, N. [2]; Fuentes, B. [1]; Álvarez Fraga, J. [1]; Real Martínez, V. [2]; Alonso de Leciñana, M. [1]; Carneado-Ruiz, J. [3]; Díaz Guzman, J. [4]; Egido Herrero, J. [5]; Gil Núñez, A. [6]; Masjuan Vallejo, J. [7]; Vivancos Mora, J. [8]; Busca Ostolaza, P. [2]; Díez Tejedor, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Emergencias. SUMMA-112; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Gregorio Marañón; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: En la atención prehospitalaria del ictus agudo, se hipotetiza el beneficio de la derivación directa a centros con disponibilidad de trombectomía mecánica en aquellos pacientes que presenten contraindicaciones para trombolisis intravenosa. Nuestro objetivo es evaluar si estas contraindicaciones pudieran influir en la clasificación de los pacientes evaluados mediante la escala Madrid-DIRECT para su derivación a un centro de trombectomía mecánica.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes evaluados por el SUMMA-112 como código ictus mediante la escala Madrid-DIRECT entre Marzo y Junio de 2017. Se recogieron datos sobre la existencia de contraindicaciones en el momento de la atención (anticoagulación, tiempo, otras contraindicaciones), y se analizaron los diagnósticos finales y la proporción de trombectomías realizadas en cada grupo.

Resultados: Se incluyeron 363 pacientes, con edad media 69 +/-15 años, el 53,9% hombres. El 33,5% presentaba alguna contraindicación para trombolisis intravenosa (13,1% anticoagulantes orales, 22,3% evolución superior a 4,5 horas, 3,3% otras contraindicaciones). Recibieron trombectomía mecánica un 19,3%. No se encontraron diferencias significativas en la proporción de trombectomías realizadas entre los pacientes con o sin contraindicación para fibrinólisis IV (6,8% vs 6,1% en el grupo Madrid-DIRECT menor 2 y 53,8% vs 52,8% en el grupo Madrid-DIRECT mayor de 2, respectivamente). Los pacientes anticoagulados presentaron mayor proporción de hemorragias cerebrales (24% vs 10%) y menor proporción de entidades simuladoras de ictus (4% vs 18%).

Conclusión: La existencia de contraindicaciones para trombolisis intravenosa no aumenta la probabilidad de requerir trombectomía en pacientes evaluados mediante la escala Madrid-DIRECT, dado que ésta depende del diagnóstico de oclusión de gran vaso.

REGISTRO DE LA ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN EL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DEL INFARTO CEREBRAL AGUDO EN LOS NODOS DE INTERVENCIONISMO DE LA COMUNIDAD DE MADRID EN EL AÑO 2017

Martínez Poles, J. [1]; Carneado Ruiz, J. [2]; Díaz Guzmán, J. [3]; Díez Tejedor, E. [4]; Egido Herrero, J.A. [5]; Fuentes Gimeno, B. [4]; Vera Lechuga, R. [1]; Vivancos Mora, J. [6]; Ximénez Carrillo, Á. [6]; Masjuan Vallejo, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 5. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: En la Comunidad de Madrid (CM) el tratamiento endovascular del infarto cerebral está organizado en 2 nodos cada uno formado por 3 hospitales (noreste y suroeste), con un turno rotatorio semanal. Nuestro objetivo ha sido evaluar su actividad durante el 2017 y compararla con los años anteriores.

Material y métodos: Registro prospectivo del número de trombectomías realizados en los 6 hospitales que forman los 2 nodos durante el 2017. Las trombectomías realizadas se dividen entre las realizadas en horario laboral o de atención continuada. Se comparan los datos del nodo noreste con los de años anteriores.

Resultados: En 2017 se realizaron 577 trombectomías (48.1±11.8 mensuales) en los nodos de intervencionismo de la CM, 271 de ellos (47.0%) en el nodo noreste y 306 (53.0%) en el nodo suroeste. 130 procedimientos (22.5%) se realizaron en horario laboral (2.5 procedimientos semanales) y 447 (77.5%) en horario de atención continuada (11.1 procedimientos semanales). En el periodo estival (junio-septiembre) se realizaron de media 41.3±6.7 procedimientos mensuales frente a 51.5±12.6 trombectomías en el resto de meses. En el nodo noreste ha habido un incremento progresivo en el número de

trombectomías desde 2012 (170% acumulado en 6 años), con aumentos más marcados en 2015 (91%) y 2017 (35%).

Conclusión: La actividad del tratamiento endovascular en los nodos de intervencionismo en la CM está en claro crecimiento. Es necesario seguir registrando la actividad para conseguir una mejora continua del sistema organizativo.

SEGURIDAD Y EFICACIA DE LA FIBRINOLISIS INTRAVENOSA EN ICTUS ISQUÉMICO DE MÁS DE 4.5 HORAS DE EVOLUCIÓN MEDIANTE TC PERFUSIÓN

Medina Rodríguez, M.; Millán Vázquez, M.; Escudero Martínez, I.; Pardo Galiana, B.; Cabezas Rodríguez, J.A.; Lebrato Hernández, L.; De la Torre Laviana, F.J.; Jiménez Hernández, M.D.; Moniche Álvarez, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La eficacia de la fibrinolisis intravenosa (FIV) no es bien conocida en pacientes con ictus isquémico de más de 4.5 horas de evolución, ictus del despertar o inicio desconocido. Nuestro objetivo es evaluar seguridad y eficacia de FIV en base al TC perfusión (TCP) en dichos pacientes.

Material y métodos: Se analiza la base de datos recogida prospectivamente de pacientes tratados con FIV desde Enero-2010 a Diciembre-2017, comparando pacientes fibrinolizados con más de 4.5 horas de evolución, ictus del despertar o inicio desconocido y TCP con área de penumbra (grupo TCP) comparados con pacientes tratados en menos de 4.5 horas de evolución (grupo 1). Se evalúan las características basales, evolución clínica (Rankin a 90 días) y tasa de hemorragias intracraneales.

Resultados: Se analizan 657 pacientes, de los cuales 604 (92%) tratados en menos de 4.5 horas (Grupo 1) y 53 (8%) con TC perfusión (TCP). El grupo TCP tenía edad media de 72.8 vs 69.3 en Grupo 1 (p=0.07) y NIHSS 9.8 vs 13.0 (p=0.001). El tiempo inicio síntomas-aguja fue mayor en TCP (538min vs 155min, p<0.001) y el TC-aguja (p<0.04) pero no el puerta-aguja. La incidencia de hemorragias intracraneales sintomáticas (SICH) fue igual en ambos grupos (3.8% vs 3.8, p=1). Se consiguió buena capacidad funcional (mRS≤2) en ambos grupos (72% vs 60.4%,p=0,107).

Conclusión: Los pacientes con ictus de más de 4.5 horas de evolución, ictus del despertar o de inicio desconocido, con área de penumbra en TCP, tratados con FIV tienen igual riesgo de SICH y presentan similar capacidad funcional a los 90 días.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA: EXPERIENCIA EN EL CENTRO DE REFERENCIA PROVINCIAL

Castellano Santana, J.D.P.; Pinar Sedeño, G.; García García, N.; Mirdavood, S.; Aguilar Tejedor, Y.; Blázquez Medina, E.; García Rodríguez, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Estudiar pacientes ingresados tras trombectomía mecánica (TM) y comparar con la literatura.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de serie de pacientes tratados en hospital de referencia para tratamiento endovascular de ictus agudo desde mayo 2016 hasta diciembre 2017. Las variables fueron recogidas de las historias clínicas.

Resultados: Se contabilizaron 191 pacientes con edad de media de 68,5 años siendo el 59% varones. El porcentaje de pacientes de los diferentes hospitales derivadores fue 57%, 31%, 7% y 4%. Los factores de riesgo más prevalentes fueron hipertensión arterial, dislipemia y fibrilación auricular. La mediana de NIHSS al ingreso fue 17 (12-21) y al alta, 4 (0-8). Se objetivó una mediana de ASPECTS=9 (7-10). El 44% de los pacientes fueron tratados con fibrinolisis intravenosa; el 47% de aquellos que no recibieron fibrinolisis tuvo inicio desconocido. La mediana de tiempo desde inicio de síntomas hasta punción femoral y recanalización fueron 235 y 290 minutos respectivamente. Al alta, el 49% % de los pacientes presentaban NIHSS<5. El 6,81% sufrió transformación hemorrágica sintomática. Durante ingreso, el 42% presentó alguna infección y el 14% falleció. Tras 3 meses, el 43% presentaba Rankin 0-1 y el 66%, NIHSS<5.

Conclusión: Respecto al ensayo MR CLEAN, el tiempo hasta punción femoral fue inferior a pesar de la insularidad. Entre las complicaciones destaca gran proporción de infecciones aunque nuestros pacientes presentaron similar mortalidad durante ingreso y mejor pronóstico funcional.

Enfermedades Cerebrovasculares P5

MONITORIZACIÓN ELÉCTRICA CARDÍACA PROLONGADA EN ISQUEMIA CEREBRAL AGUDA

González Menacho, J. [1]; Cambra Poveda, C. [2]; Ligero Ferrer, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus;
2. Servicio de Cardiología. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Analizar la capacidad de detección de ARREM (arritmias embolígenas) (AREMB) mediante MECTel (monitorización eléctrica cardiaca por telemetria), y determinar si existe un periodo de tiempo con mayor probabilidad de detección de AREMB.

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de cohorte de pacientes consecutivos ingresados en neurología por ictus isquémico agudo con Rankin menor de 3, NIHSS < 18 y sin diagnóstico previo de AREMB o portadores de marcapasos. Registro de días de MECTe según práctica habituall hasta detección de AREMB en cada paciente o hasta un máximo de 14 días. Supervisión del registro MECTel diariamente por servicio de Cardiología.

Resultados: De 40 pacientes incluidos, resultaron 7 estudios patológicos (17.5%). Tiempo medio de MECTel 7.6 días, 302 días de registro totales para los 40 pacientes siendo válidos 285 días de registro (a algunos pacientes se les prolongó el estudio tras el hallazgo de la arritmia por consejo del cardiólogo), por lo que se detectó AREMB en el 2.5% de los días de registro; en todos ellos comportó inicio de anticoagulación. Se detectaron episodios de AREMB entre los días 6

y 14 post ictus. En la mayoría de nuestros pacientes los estudios no se iniciaron hasta 4-5 días post ictus.

Conclusión: Cada día de registro MECTel durante las 2 primeras semanas post ictus comporta una probabilidad de detecar AREMB del 2,5%, por lo que mantenerlo durante todo el tiempo aumentaría un 15% las detecciones de AREMB respecto a registros de un solo día. La MECTel debería prolongarse mayor tiempo ante casos con sospecha diagnóstica alta de cardioembolismo.

USO DE ESCALAS CLÍNICAS EN EL TRIAJE PREHOSPITALARIO DEL ICTUS. EVALUACIÓN TRAS 5 AÑOS DE USO

García-Cabo Fernández, C. [1]; Calleja Puerta, S. [2]; Trigo, J.A. [2]; Martínez Rodríguez, L. [2]; Martínez Ramos, J.C. [2]; Pérez Álvarez, Á.I. [2]; Martínez Camblor, P. [3]; Benavente Fernández, L. [2]

1. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. CAIBER. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La escala NIHSS es la más empleada en la fase aguda del ictus, pudiendo predecir oclusión de gran arteria (OGA). Desde el protocolo de Código Ictus de 2013 en Asturias, los médicos de emergencias(ME)aplican la NIHSS con buena correlación con los neurólogos para predecir OGA. Nuestro objetivo es comparar la validez de la NIHSS aplicada por neurólogos y ME tras 5 años de rodaje.

Material y métodos: Se recogen de forma consecutiva los datos demográficos y de las escalas NIHSS de los códigos ictus activados en Asturias y derivados al HUCA durante el periodo de 15 de Febrero a 15 de Mayo de 2018. Se analiza la correlación de la NIHSS aplicada por neurólogos y por ME. Se comparan los datos con los obtenidos en 2014.

Resultados: Estudio prospectivo observacional donde se evaluaron un total 117 pacientes que acudieron dentro del protocolo de código ictus al Hospital Universitario Central de Asturias.El índice de correlación de Pearson (ICP) es de 0.883 para la NIHSS. EL AUC de la NIHSS fue de 0.722 con una sensibilidad (S) del 79% y una especificidad (E) del 59% para detección de OGA con un punto de corte de 9. En 2013 el ICP era de 0.874 (S 83%; E 73%) para predecir OGA con un punto de corte de 8.

Conclusión: A pesar de las limitaciones derivadas de la N del estudio, tras 5 años de uso,la escala NIHSS demuestra de nuevo una alta S y E para predecir OGA con un punto de corte similar al demostrado previamente.

EXPERIENCIA EN EL IMPLANTE DE DISPOSITIVO HOLTER IMPLANTABLE EN PACIENTES CON ICTUS ISQUÉMICO CRIPTOGÉNICO EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA

Morales de la Prida, M. [1]; Canovas Iniesta, M. [1]; Alba Isasi, M.T. [1]; Fuentes Rumí, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Pérez Navarro, V.M. [1]; Albert Lacal, L. [1]; Peñafiel Verdú, P. [2]; Morales Ortiz, A.M. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El ictus criptogénico (IC) constituye el 30% de los ictus isquémicos. La monitorización prolongada tras un IC encuentra altas tasas de fibrilación auricular silente (FA) siendo el Holter Implantable Subcutáneo (HIS) el dispositivo más sensible. La detección de FA condiciona un cambio terapéutico.

Material y métodos: Analizamos las características clínico-demográficas de 23 pacientes con IC a los que se implantó HIS en nuestro centro entre los años 2016-2018 y su relación con la detección de FA.

Resultados: Nuestra muestra tiene una mediana de edad de 72 años, 56.5% son varones. Menos de la mitad presentaban hipertensión arterial y/o dislipemia, solo un 30% diabetes. Habían tenido un ictus previo 39,1%. El dispositivo se implantó tras ictus isquémico en 83% y en 17% de accidentes isquémicos transitorios. Previamente al implante todos portaron Holter de 24 horas y monitorización hospitalaria con una media de 1.4 días, sin hallazgos de FA. Se objetivó dilatación de aurícula izquierda en 30% de ellos. La mediana de tiempo hasta el implante fue de 3 meses. En el 31,8% de los pacientes se detecta FA condicionando cambio de tratamiento. No se encontró diferencias significativas entre las características clínicas y la aparición de FA.

Conclusión: En 31,8% de nuestros pacientes con ictus criptogénico a los que se les colocó un dispositivo implantable presentó una FA oculta, datos similares a los encontrados en la literatura (Crystal-AF). Existe controversia respecto a la duración óptima de la monitorización tras un IC, el método más coste-efectivo y el perfil de paciente elegible.

LOS FACTORES DE MÁS PESO EN EL PRONÓSTICO FUNCIONAL DE LOS PACIENTES SOMETIDOS A TROMBECTOMÍA MECÁNICA SON LA HTA Y LA DM

Fernández Maiztegi, C. [1]; Alvarez Alvarez, M. [2]; Kudryavtseva, O. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 3. Servicio de Neurociencias. Universidad del País Vasco-Euskal Herriko Unibertsitatea

Objetivos: El pronóstico funcional del ictus lo determinan su gravedad, la edad y el tiempo desde el inicio de los síntomas. La identificación de otros factores que influyen en el pronóstico ayudaría a elaborar índices predictivos más precisos optimizando el tratamiento. Nuestro objetivo es identificar y analizar los factores de riesgo vascular (FRV) que más influyen en el pronóstico funcional en pacientes con ictus isquémico sometidos a trombectomía mecánica (TM).

Material y métodos: Estudio retrospectivo (2012-2016) de pacientes con ictus+TM ingresados en el HUC. Se recogieron: datos demográficos, FRV, hábitos tóxicos, situación funcional previa (mRs), NIHSS al ingreso. La evolución clínica se determinó con la mRs al ingreso, alta y a los 3 meses.

Resultados: Se incluyeron 332 pacientes, 181(54,51%) varones y 151(45,49%) mujeres entre 27-92 años, con una edad media de 72,74. FRV:21,08% diabéticos, 65,36% hipertensos, 44,87% dislipémicos, 13,25% fumadores, 18,97% cardiopatía isquémica (CI). No se observaron diferencias significativas en el pronóstico funcional entre hombres y mujeres ($p = 0.544$). Tampoco en la dislipemia y el consumo de tabaco. Existen diferencias significativas en la mRs al alta (p

=0,0025) y a los 3 meses (p=0,02) entre diabéticos/no diabéticos, en la mRs al alta (p=0,006) y a los 3 meses (p=0,03) entre hipertensos/no hipertensos y en mRs al alta (p=0,016) y a los 3 meses (p=0,021) de CI.

Conclusión: La HTA, la DM y la CI condicionan un peor pronóstico funcional en pacientes con ictus sometidos a TM al alta y a los 3 meses. Las escalas de pronóstico funcional deberían incluir la DM.

ESTUDIO BASILISK: PREDICTORES RADIOLÓGICOS DE EVOLUCIÓN EN ICTUS DE ARTERIA BASILAR. APLICACIÓN DE ESCALAS RADIOLÓGICAS EN DOS CENTROS

Martinez Vicente, L. [1]; Trillo, S. [1]; Vera, R. [2]; de Albóniga-Chindurza, A. [2]; Idoate, C. [3]; Lourido, D. [4]; Aguirre, C. [1]; Ramos, C. [1]; Villacieros-Álvarez, J. [1]; Bárcena, E. [3]; Caniego, J. [3]; Ximénez-Carrillo, Á. [1]; Masjuán, J. [2]; Vivancos, J. [1]

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

Objetivos: Nuestro objetivo es valorar la utilidad pronóstica de distintas escalas radiológicas en trombosis aguda de arteria basilar(TAB) tratadas en dos centros de ictus. Se estudiaron distintas escalas radiológicas con capacidad pronóstica, además de la escala radiológica BASILISK (BASILar Ischemic StroKe scale) creada en nuestro centro. Esta escala tiene una puntuación máxima de 10 puntos, restando de forma exponencial según ausencia de opacificación en segmento medio de arteria basilar junto con arterias cerebelosas, y especialmente ante ausencia de arterias comunicantes posteriores(ACoP), como principales vías de colaterales.

Material y métodos: Estudio retrospectivo con recogida prospectiva de datos de pacientes consecutivos con TAB tratados con trombectomía mecánica en ambos centros, excluyendo pacientes no recanalizados. Se correlacionó el pronóstico mediante el mRS3m con distintas escalas radiológicas existentes (pc-CTA y BATMAN) y BASILISK, aplicadas en angio-TC.

Resultados: n=29. Mujeres n=13(44,8%). Edad media 61,6 años(DE:15,5). NIHSS mediana 9(1-34), GCS mediana 13(3-15), mRS3m mediana 3(0-6), fallecimiento 3meses n=8(28,6%). Inicio conocido n=17(58,6%), tiempo medio inicio-TC 267,6min(DE:260,4), tiempo medio TC-recanalización 149,5min(DE:77,8). Se encontró asociación estadísticamente significativa entre mRS3m y la puntuación de las escalas pc-CTA (Rho Spearman=0,59,p=0,001), BATMAN (Rho Spearman=-0,57,p=0,001) y BASILISK (Rho Spearman=-0,62,p=0,000), entre mRS3m y las puntuaciones NIHSS(Rho Spearman=0,55,p=0,01) y GCS(Rho Spearman=-0,57,p=0,005) a la llegada, y entre la longitud de la oclusión de la arteria basilar(mm) y GCS a la llegada(Rho Spearman=-0,69,p=0,002).

Conclusión: Se obtuvo una correlación pronóstica moderada-fuerte con las distintas escalas radiológicas aplicadas en pacientes con TAB, apoyando la utilidad pronóstica de este tipo de escalas. Se realizarán más estudios para confirmar la utilidad de BASILISK en la práctica clínica.

EXPERIENCIA DE LA DOBLE ANTIAGREGACIÓN CON AAS +CLOPIDOGREL EN PACIENTES CON AIT DE ALTO RIESGO O ICTUS MINOR

García Madrona, S.; Rodriguez Jorge, F.; Martinez Poles, J.; Escribano Paredes, J.B.; Nedkova Hristova, V.; Álvarez Velasco, R.; De Felipe Mimbrera, A.; Matute Lozano, M.C.; Vera, R.; Cruz Culebras, A.; Masjuan, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Literatura reciente ha demostrado que la doble antiagregación precoz puede reducir de forma segura la recurrencia en pacientes con AIT de alto riesgo o Ictus minor. Presentamos un estudio observacional en nuestro medio.

Material y métodos: Análisis de registro prospectivo de Ictus isquémicos atendidos en nuestro centro de referencia de Ictus entre Enero 2017-Mayo 2018. Seleccionamos los pacientes con AIT alto riesgo o ictus minor tratados con doble antiagregación (AAS+ Clopidogrel durante 3 semanas). Analizamos: Características clínicas basales, recurrencias vasculares y seguridad a 3 meses.

Resultados: Analizamos 1651 pacientes con Ictus isquémicos. Se seleccionan 51 pacientes (70,5% varones) con una edad media de 71,6 (DS 11,6). El 63,5% presentaba HTA, 31,4% DM tipo 2 y 43,1% tabaquismo. Veinte estaban antiagregados (4 prevención primaria y 16 en secundaria). Veintiuno (41,2%) presentaron AIT alto riesgo con mediana ABCD2 5 (rango 3-7) y 30 Ictus minor con una mediana de NIHSS 2 (rango 1-5). A los 3 meses de seguimiento recurrieron 2 pacientes con Ictus (3,9%) con NIHSS 8 y 13. No se produjeron eventos cardiovasculares. Hubo 2 eventos hemorrágicos (3,9%) (en ambos casos hematurias no anemizantes). En 3 pacientes se suspendió doble antiagregación: 1 éxitus por comorbilidad (no relacionada con antiagregación) y 2 detecciones de fibrilación auricular.

Conclusión: En nuestro medio, la doble terapia con AAS + Clopidogrel se ha mostrado eficaz y segura para este grupo de pacientes.

ACCESO AL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR PARA EL ICTUS ISQUÉMICO AGUDO EN ARAGÓN (2015-2018)

Tejada Meza, H. [1]; Serrano Ponz, M. [1]; Artal Roy, J. [1]; Pérez Lázaro, C. [2]; Seral Moral, M. [3]; Hernando Quintana, N. [4]; Latorre Jimenez, A. [5]; González Sánchez, M. [6]; Crespo Burillo, J.A. [6]; Muñoz Farjas, E. [7]; Palacín Larroy, M. [8]; Marta Moreno, J. [1]; (PAIA), P.D.A.A.I.E.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital General San Jorge; 4. Servicio de Neurología. Hospital Obispo Polanco; 5. Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova; 6. Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Alcañiz; 8. Servicio de Neurología. Hospital Ernest Lluch Martín

Objetivos: Aragón es una Comunidad Autónoma de 1’308,750 habitantes y una incidencia anual de ictus isquémico de xx. El objetivo de este trabajo es describir la frecuencia, demora y distribución geográfica del acceso al tratamiento endovascular (TEV) en Aragón y su evolucion desde su instauración.

Material y métodos: Incluimos a todos los pacientes que recibieron tratamiento endovascular entre mayo 2015 y mayo 2018, en Aragón. Determinamos su distribución geográfica mediante códigos postales de residencia, la frecuencia en número de TEV realizados por 100,000 habitantes y demora de acceso en base a tiempo inicio de síntomas-ingle.

Resultados: Entre mayo 2015 y mayo 2018 se realizaron 173 TEVs (10 el 1er año, 55 el 2do año, 109 el 3er año) pasando de 0,76 a 8,25/100,000 habitantes en 3 años, pero con una diferencia entre provincias que va de 5,16 a 9,44/100,000 habitantes. La distribución geográfica de pacientes tratados ha ido creciendo a partir de nodos hospitalarios, sin embargo el extremo oriental de la comunidad autónoma registra menos casos (0 pacientes en 3 años), probablemente por derivación a hospitales más cercanos, que dependen de otra comunidad autónoma.

Conclusión: En Aragón, tras tres años de implementación, nos acercamos a conseguir tasas aceptables de TM, sin embargo persiste la inequidad en cuanto a distribución geográfica y frecuencia en el acceso a este tratamiento a lo largo de su territorio a pesar de un sistema de teleictus bien implantado.

IMPACTO DE LA ANEMIA EN EL PRONÓSTICO DE LOS PACIENTES TRATADOS MEDIANTE TERAPIAS DE REPERFUSIÓN EN EL ICTUS ISQUÉMICO

Carilla Sanromán, A.; Lambea Gil, Á.; Lázaro Romero, A.M.; Tejada Meza, H.; Serrano Ponz, M.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El impacto de la anemia en el pronóstico del ictus isquémico es un tema controvertido, pues estudios previos aportan resultados heterogéneos. Las terapias de reperfusión(TR) podrían constituir un factor de riesgo de anemia, e influir negativamente en la evolución. El objetivo de este estudio es determinar la influencia de la anemia en el pronóstico de los pacientes sometidos a trombectomía mecánica (TE) y fibrinólisis intravenosa (FBL).

Material y métodos: Estudio de cohortes-retrospectivo en el que incluimos pacientes sometidos a TR (TE,FBL) en nuestro centro durante 2017(N=176). Se evaluó la presencia de anemia (Hb<11g/dl) pre y post procedimiento, y su asociación con Rankin (mRS) y mortalidad a 3 meses.

Resultados: De los 176 pacientes sometidos a TR (edad media 75,31 ±12,25,mujeres107(60,8%),un7,4%presentóanemiapreprocedimiento, frente a un 26,1% que la presentó postprocedimiento, con una media de descenso de hemoglobina de 1,137(±1,301). Los pacientes sometidos a TE presentaron un mayor descenso de hemoglobina frente a los no trombectomizados (1,463 vs 1,137,p=0,014). En el análisis bivariante se observó asociación estadísticamente significativa entre anemia preprocedimiento y mortalidad a 3 meses(p=0,009), así como entre anemia postprocedimiento y peor Rankin a los 3 meses (p=0,005). En análisis multivariante apareció tendencia a la asociación estadística entre anemia preprocedimiento y mayor mortalidad a 3 meses (OR 4,032,IC95%0,997-16,309,p=0,051).

Conclusión: La anemia es un factor predictor de mal pronóstico en pacientes tratados mediante terapias de reperfusión. La TM se asocia con mayor riesgo de anemización. Estos hallazgos indican la necesidad de monitorizar estrechamente los niveles de hemoglobina en fase aguda del ictus.

CARACTERIZACIÓN Y REPERCUSIÓN DE LA PSEUDO-OCLUSIÓN CAROTÍDEA EN PACIENTES SUBSIDIARIOS DE TROMBECTOMÍA

Lambea Gil, Á. [1]; Tejada Meza, H. [1]; Carilla Sanromán, A. [1]; Sancho Saldaña, A. [1]; Lázaro Romero, A. [1]; Martínez García, R. [2]; Marta Moreno, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La pseudo-oclusión (PO) carotídea no es un hallazgo infrecuente en estudios de AngioTC de ictus agudo. Sin embargo, la capacidad para discernir entre remansos de contraste y verdaderas oclusiones extracraneales sigue siendo difícil en los protocolos de neuroimagen habituales. Algunas series han asociado este hallazgo a peores resultados del procedimiento y pronóstico. Nuestro objetivo es caracterizar las PO carotídeas agudas, investigar su posible mecanismo y valorar su repercusión en el éxito de la trombectomía y mortalidad.

Material y métodos: Seleccionamos a todos los pacientes con imagen de trombo en ACI terminal mediante arteriografía (2015-2018) y realizamos dos subgrupos en base a los hallazgos de AngioTC: porción cervical permeable y PO extracraneal; valorando la permeabilidad del segmento oftálmico y las ramas comunicante posterior y oftálmica.

Resultados: De 18 pacientes con trombo en ACI terminal y AngioTC, 10 presentaban PO (55.56%), todos ellos con ausencia de visualización de segmento oftálmico (100% vs 25%, p=0.002). También presentaron una menor permeabilidad de arteria comunicante posterior (40% vs 87.5%, p=0.066) y oftálmica (20% vs 75%, p=0.054). Las PO presentaron una menor reperfusión mTICI 2b-3 (60% vs 100%, p=0.092).

Conclusión: La PO parece deberse a una dificultad para el ascenso y lavado del contraste. Nuestros hallazgos coinciden con otro estudio que propone la falta de drenaje a través de las ramas oftálmica y comunicante como motivo del estancamiento. La no identificación de estas ramas podría ayudar a valorar la falsa oclusión cervical. En cuanto a resultados, en nuestra serie hay una tendencia a una reperfusión más dificultosa.

SITUACIÓN DE LA ASISTENCIA REHABILITADORA AL ICTUS EN COMUNIDADES AUTÓNOMAS DEL NORTE DE ESPAÑA: NORDICTUS

Tejada Meza, H. [1]; Marta Moreno, J. [1]; Aragüés Bravo, J.C. [1]; Arenillas Lara, J.F. [2]; Martínez Zabaleta, M. [3]; Calleja Puerta, S. [4]; Castellanos Rodrigo, M. [5]; Pérez Lázaro, C. [6]; Palacio Portilla, E.J. [7]; Tejada Garcia, J. [8]; Timiraos Fernández, J.J. [9]; Sánchez Herrero, J. [10]; Grupo NORDICTUS [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid;

3. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 5. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 8. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba; 10. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: La rehabilitación es importante en la asistencia al paciente con ictus. La organización de los diferentes profesionales que intervienen y los medios con lo que cuentan es muy variable entre hospitales. El objetivo de este trabajo es conocer la situación actual en cuanto a medios, procesos y resultados de esta parte de la cadena asistencial al ictus.

Material y métodos: Mediante una encuesta estructurada online, recogimos aspectos de la rehabilitación y valoración funcional del paciente tras un ictus en 10 centros de 5 Comunidades Autónomas participantes del registro NORDICTUS.

Resultados: En un 70% de los hospitales, los pacientes reciben una valoración por rehabilitación de forma protocolizada en las primeras 48hrs tras el ictus, pero solo en 30% se empieza de forma rutinaria con la fisioterapia en la Unidad de ictus. Solo 40%, 22,2% y 30% de hospitales encuestados, tienen terapeutas ocupacionales, geriatras y psicólogos clínicos de dedicación exclusiva/preferente a pacientes neurológicos, respectivamente. Un 70% deriva pacientes a otros centros para convalecencia/rehabilitación, 40% no tiene posibilidad de ingresar pacientes en las camas de rehabilitación de su hospital. La función cognitiva, estado de ánimo y disfunción sexual sólo es valorada durante el ingreso de los pacientes en un 30%,40% y 10%. Sólo se da formación/información general sobre el ictus en el 50% de los centros. Sólo en el 40% de los centros, el paciente sale con una fecha para continuar con la rehabilitación.

Conclusión: A pesar de la importancia de la rehabilitación en la asistencia al ictus, existen carencias y una importante disparidad en medios y organización entre los distintos hospitales.

TROMBECTOMÍA MECÁNICA EN ICTUS ISQUÉMICO SECUNDARIO A OCLUSIÓN CAROTIDEA: SERIE DE 153 PACIENTES

Díaz Pérez, J. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Alba Isasi, M.T. [1]; Parrilla Reverter, G. [1]; Espinosa de Rueda Ruiz, M. [2]; Albert Lacal, L. [1]; García-Villalba Navaridas, B. [3]; Zamarro Parra, J. [3]; Fuentes Rumí, L. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Vázquez Lorenzo, J. [1]; Valero Lopez, G. [1]; García Molina, E. [1]; Hernández Clares, R. [4]; López Sánchez, J. [1]; Carreón Guarnizo, E. [5]; Navarro García, J.C. [1]; Morales de la Prida, M. [1]; Canovas, M. [1]; Morales Ortiz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 4. Unidad Esclerosis Múltiple. Serv. Neurología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Cátedra de Neuroinmunilogía Clínica y Esclerosis Múltple. Universidad Católica San Antonio de Murcia; 5. 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

Objetivos: Los isctus isquémicos secundarios a oclusión carotidea aguda (OCA) asocian una elevada morbi-mortalidad. La tasa de recanalización con fibrinólisis intravenosa (rt-PA) es muy baja mejorando esta con la trombectomía mecánica (TM). Muchos estudios han comparado el tratamiento combinado (TC, rt-PA + TM) con la TM primaria (TMP) en oclusiones de gran vaso pero pocos han centrado su atención específicamente en las OCAs.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con ictus isquémico secundarios a OCA, de inicio conocido y menos de 4.5 h de evolución tratados con TC o TMP entre Enero 2010 y Junio 2017. Se realiza descripción de la muestra y estudio comparativo entre ambas modalidades de tratamiento.

Resultados: 153 pacientes. Mediana edad 71. FRV más frecuentes: HTA (71.9%), DLP (45.8%) y FA (35.3%). Etiología más frecuente: Aterotrombótica (40.5%). Tiempos (mediana minutos): inicio síntomas-punción arterial 244, procedimiento 71, inicio síntomas-recanalización 317. Stent carotideo 33.3%. TICI 2b-3 87.6%, mortalidad hospitalaria 26.8%, hemorragia sintomática (HICs), pronóstico favorable (mRS 0-2) 26.8%. En el análisis univariante de las variables pronósticas se observó mayor mortalidad en el grupo TMP (p 0.044). Al realizar regresión logística siendo la variable dependiente la mortalidad hospitalaria, se perdió dicha significación pero el mismatch bajo, la oclusión de ACI asilada y HICs fueron predictores independientes de mortalidad (p 0.005, p 0.024 y p <0.001, respectivamente).

Conclusión: La OCA es una patología grave con elevada morbimortalidad. No existieron diferencias significativas entre ambos grupos en relación con las variables pronósticas. El mismatch, oclusión ACI aislada y HICs fueron predictores independientes de mortalidad.

REVISIÓN RESTROSPECTIVA DE ICTUS ISQUÉMICO PEDIÁTRICO

Vera Lechuga, R. [1]; Cruz Culebras, A. [1]; de Felipe Mimbrera, A. [1]; Matute Lozano, C. [1]; Álvarez Velasco, R. [1]; Vázquez, J.L. [2]; Pérez Caballero, C. [2]; Masjuan Vallejo, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Unidad de Cuidados Intensivos Pediatría. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El ictus isquémico pediátrico es poco frecuente. Por ahora no se han completado ensayos clínicos con terapias de reperfusión que incluyan niños. Por ello, el tratamiento en fase aguda del ictus pediátrico es controvertido.

Material y métodos: Revisión restrospectiva de pacientes menores de 18 años ingresados por ictus isquémico en un Hospital de Referencia de Ictus entre 2007 y 2017.

Resultados: Recogimos 13 casos (7 niñas), de edad media de 10 +/- 3.7 años. La etiología más frecuente fue la inhabitual (6: 3 arteriopatías focales, 1 enfermedad de Moya Moya, 1 drepanocitosis, 1 disección carotídea), seguido del criptogénico (5). El diagnóstico se obtuvo con RMN craneal en 6, con TAC multimodal en 4 y con TAC simple en

3. Se activó código ictus extrahospitalario en 2 pacientes. La mediana de tiempo inicio síntomas-puerta fue 2 horas (30 min-4 días) y la del tiempo puerta-diagnóstico 12 horas (40 min-5 días). Dos pacientes se diagnosticaron en menos de 4.5 horas. Se realizó trombolisis en 1 y 3 pacientes pasaron a sala de neurorradiología vascular (en 1 se hizo trombectomía y en 2 se objetivó recanalización en la arteriografía). No hubo transformaciones hemorrágicas. Doce pacientes eran independientes funcionalmente a los 3 meses. Ningún paciente murió.

Conclusión: El ictus pediátrico suele tener etiologías distintas a las del adulto. Los retrasos en su diagnóstico limitan el acceso a terapias de reperfusión en fase aguda, que podrían ser una opción viable en algunos casos. Mejorar el código ictus pediátrico facilitaría el tratamiento del infarto cerebral en la población infantil.

ANGIOPLASTIA CAROTÍDEA Y TROMBECTOMÍA SIMULTÁNEA. ANÁLISIS DE SEGURIDAD Y EFICACIA

Del Valle Pérez, J.A. [1]; Hernández-Fernández, F. [1]; Molina-Nuevo, J.D. [2]; Juliá-Molla, E. [2]; Ayo-Martín, Ó. [1]; García-García, J. [1]; Ramos-Araque, M.E. [1]; Pedrosa-Jiménez, M.J. [2]; Segura, T. [1]; Romero-Sánchez, C.M. [1]

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

Objetivos: La estrategia de revascularización urgente en ictus por oclusión en tándem (carotida-ACM) representa un área de debate en neurointervencionismo. El objetivo del presente estudio es describir nuestra experiencia en este subgrupo de pacientes, así como analizar los factores relacionados con eventos clínicos mayores (muerte, transformación hemorrágica sintomática, recidiva precoz), dependencia funcional y reoclusiones del stent.

Material y métodos: Serie unicéntrica de 182 casos de trombectomía, de los cuales 28 tuvieron oclusión en tándem. Se registraron las características basales, etiología, resultados técnicos, fármacos antitrombóticos y seguimiento clínico-radiológico a 3 meses. Se diseñó un análisis estadístico para estudiar la relación de las variables de estudio con la presencia de eventos mayores. Se analizó la relación entre la pauta de antiagregación preoperatoria y las reoclusiones, así como su repercusión clínica.

Resultados: Se consiguió una recanalización efectiva en 22 casos (78.6%), optándose por colocación de stent simultáneo en la mayoría de ellos (95%). 4 pacientes (14.3%) tuvieron disecciones. 11 casos (39.3%) alcanzaron independencia funcional y 2 más fallecieron a los 3 meses. Se recogieron 5 eventos mayores (17.9%). 9 pacientes (32.1%) recibieron doble antiagregación y 10 (35.7%) trombólisis. Se detectaron 9 reoclusiones (42.9%) en algún momento del seguimiento. El único factor asociado significativamente con una mayor incidencia de eventos mayores fue la utilización de doble antiagregación (p=0.04). No se detectaron recurrencias asociadas a reoclusión.

Conclusión: La incidencia de eventos clínicos mayores fue superior entre los pacientes tratados con doble antiagregación. En aquellos pacientes tratados con stent carotídeo, la tasa de reoclusiones es elevada, aunque carece de repercusión clínica.

ETIOLOGÍA DEL ICTUS BASADO EN EL ANÁLISIS DE CITOMETRIA DE FLUJO DE TROMBOS INTRACRANEALES OBTENIDOS POR TROMBECTOMIA MECÁNICA URGENTE

Juega Mariño, J.M. [1]; Palacio Garcia, C. [2]; Pagola Perez de la Blanca, J. [1]; Soriano Camacho, J. [1]; Martinez Saez, E. [1]; Ramon y Cajal Agueras, S. [1]; Rodriguez Villatoro, N. [1]; Garcia Tornel, A. [1]; Requena Ruiz, M. [3]; Boned Riera, S. [1]; Muchada Lopez, M. [1]; Ribo Jacobi, M. [1]; Rubiera Del Fueyo, M. [1]; Rodriguez Luna, D. [1]; Sanjuan Menendez, E. [1]; Tomasello Weitz, A. [4]; Alvarez Sabin, J. [1]; Molina Cateriano, C.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servei d'Hematologia/ Laboratori de Citometria. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Evaluar la citometria de flujo en trombos obtenidos en el tratamiento de ictus hiperagudo por trombectomía mecánica, como herramienta diagnóstica en el estudio etiológico del ictus.

Material y métodos: De manera prospectiva se obtuvieron trombos intracraneales en la fase hiperaguda del ictus con dispositivo solitaire. Se prepararon suspensiones celulares de los trombos que se marcaron mediante inmunofluorescencia directa utilizando anticuerpos monoclonales conjugados. Las muestras marcadas fueron adquiridas en un citómetro de flujo Naviostm (Beckman-Coulter). Se estudiaron las siguientes poblaciones leucocitarias: granulocitos, monocitos, linfocitos totales, linfocitos T (CD3+), linfocitos T colaboradores (CD3+, CD4+), linfocitos T supresores-citotóxicos (CD3+, CD8+), linfocitos TNK (CD3+, CD56/16+), linfocitos NK (CD3-, CD56/16+) y linfocitos B (CD19+). Los resultados se expresaron como porcentajes (%). Se categorizó la etiología del ictus en secundario a: cardiopatía mayor estructural, fibrilacion auricular, ictus de etiología ateroesclerótica (ATS) (estenosis severas o ateromatosis aórtica complicada ulcerada) o causas infrecuentes.

Resultados: Se analizaron 40 muestras. Los trombos de ictus de etiología ATS (n= 13) se asociaron a mayor % de linfocitos T CD4 (24,85 % vs 15,83% p = 0,016),y mayor % de NK (21,08% vs 17,04% p = 0,07), mostraron asimismo tendencia a un mayor % de LT (23,69 % vs 16,46% p =0,052). Los ictus secundarios a FA se asociaron a mayor % de linfocitos T CD8 (20,24 vs 13,56 p= 0,048).

Conclusión: El análisis por citometria de flujo de trombos obtenidos en la fase hiperaguda del ictus muestra diferencias significativas en las diferentes poblaciones linfocitarias según la etiología.

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO CON FIBRINOLISIS INTRAVENOSA ENTRE 2012 Y 2017 EN UN CENTRO TERCIARIO

Morales Caba, L. [1]; Baviera Muñoz, R. [2]; Monros Gimenez, L. [1]; Tembl Ferrairo, J.I. [1]; Fortea Cabo, G. [1]; Aparici Robles, F. [3]; Vázquez-Añón Pérez, V. [3]; Gimenez Paños, C. [1]; Lago Martin, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe (València); 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe (València)

Objetivos: Describir la población tratada con fibrinolisis en el HUP La Fe entre 2012 y 2017, así como los tiempos asistenciales (ictus-atención en urgencias, I- URG; ictus-fibrinolisis, I-FL) y datos sobre eficacia del tratamiento.

Material y métodos: Selección de pacientes con fibrinolisis intravenosa de la base de datos de códigos ictus atendidos en HUPLF en este periodo.

Resultados: En dicho periodo se activaron 1998 códigos ictus. De estos 1366 fueron ictus isquémicos (36% se realizó fibrinolisis). Hay una tendencia ascendente de este tratamiento en el tiempo (66 en 2012 vs 97 en 2017). 30 pacientes fibrinolisados fueron stroke mimic (6% de los tratamientos). Un paciente fue fibrinolisado en dos ocasiones por sendos ictus isquémicos. Un 10.3% de las fibrinolisis se realizaron con inicio indeterminado (5.7% eran ictus del despertar). El rango de edad fue amplio (4-96 años), con mediana de 71. El 43% fueron mujeres. Las frecuencias de presentación clínica (Oxfordshire) fueron: 60% TACI, 27% PACI, 6% POCI, 7% LACI. Los NIHSS medios pre-fibrinolisis, inmediatamente tras el tratamiento, a las 24 horas y al alta fueron, respectivamente: 14, 11, 7 y 3. Los tiempos de atención son I-URG 104.5', I-TAC 123', I-FN 165'. Un 27% de los pacientes fibrinolisados recibieron luego tratamiento intrarterial. La independencia funcional (mRS <=2) y mortalidad al alta fueron de 42% y 11% respectivamente y a los tres meses 55% y 14% respectivamente.

Conclusión: Un tercio de los ictus isquémicos atendidos reciben fibrinolisis, logrando independencia funcional en el 55% de los casos. Un 6% de las fibrinólisis son stroke mimics.

Enfermedades Cerebrovasculares P6

¿SE COMPORTA LA EXTRASISTOLIA AURICULAR DE MODERADA O ALTA DENSIDAD COMO PREDICTOR DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO?

Ramos Maqueda, J.; Navarro Valverde, C.; Esteve Ruiz, I.; Pavón Jiménez, R.; García Medina, D.; Molano Casimiro, F.

Servicio de Medicina. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos: En uno de cada cinco ictus criptogénicos (IC) se detecta FA en el seguimiento. En pacientes con IC la búsqueda de predictores de FA permite seleccionar a pacientes que sean buenos candidatos para una monitorización prolongada para la detección de FA. Nuestro objetivo es analizar si en pacientes que han sufrido un IC, la extrasistolia auricular de moderada o alta densidad (EAMAI) se comporta como predictor de FA.

Material y métodos: Se analizó una cohorte consecutiva de pacientes que ingresaron en nuestro hospital por IC, accediendo al holter de 24 horas realizado durante el ingreso. Se consideró que presentaban EAMAI aquellos pacientes con ≥ a 1000 extrasístoles auriculares en 24 horas. Se revisó el seguimiento de estos pacientes en consulta, donde se les solicitaba holter y/o electrocardiograma para detectar FA.

Resultados: Se incluyeron 98 pacientes de los cuales un 71.4% eran varones, un 68.4% eran hipertensos, un 33.3% diabéticos, un 36.8% dislipémicos y un 30.1% fumadores activos. La mediana en la puntuación CHA2DS2-VASc fue de 2 y no hubo diferencias significativas en ninguna de éstas variables entre el grupo de pacientes que desarrollaron FA y el grupo de pacientes que no lo hicieron. Tras una mediana de seguimiento de 10 meses se observó que aquellos pacientes que presentaba EAMAI desarrollaban con mayor frecuencia FA en el seguimiento (OR 11.15, p=0.006)

Conclusión: En pacientes que han sufrido un ictus criptogénico la extrasistolia auricular de moderada o alta densidad (EAMAI) se comporta como predictor de FA.

STENTING CAROTÍDEO: FACTORES PREDICTIVOS DE VULNERABILIDAD

Gamero Garcia, M.A. [1]; Montaner, J. [2]; Zapata Arriaza, E. [3]; Moniche, F. [4]; Mancha, F. [4]; Escudero, I. [4]; Tomasello, A. [5]; Ribó, M. [6]; Delgado, F. [7]; Ochoa, J.J. [8]; Heras, J.A. [9]; Gómez Sánchez, J.C. [10]; Zamarro, J. [11]; Parrilla, G. [12]; Murias, E. [13]; Gil, J. [14]; Gil Gimeno, R. [15]; luna, A. [16]; Gil García, A. [17]; González, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen De La Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 3. Servicio de Neurorradiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 7. Servicio de Neurorradiología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 8. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 9. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario de Salamanca; 10. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca; 11. Servicio de Neurorradiología. Hospital Virgen de la Arrixaca; 12. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Arrixaca; 13. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 14. Servicio de Neurorradiología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 15. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 17. Servicio de Neurorradiología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: El stenting carotídeo (CAS) es un método mínimamente invasivo para tratar la estenosis carotidea extracraneal. Se buscaron factores de riesgo independientes para predecir los eventos cerebrovasculares tras el stenting con el fin de identificar a los pacientes de alto riesgo y aumentar la seguridad.

Material y métodos: HISPANIAS, un estudio prospectivo nacional multicéntrico con 14 hospitales de reclutamiento, recopiló datos de 757 pacientes que se sometieron a CAS. Analizamos la morbilidad y la mortalidad dentro de los 30 días posteriores en busca de factores que pudieran estar asociados con eventos cerebrovasculares (ictus / AIT).

Resultados: La cohorte HISPANIAS incluyó 79.8% varones con una edad media de 72 años, 38.6% diabéticos, 76.6% hipertensos, 61.6% dislipemia, 29.5% enfermedad cardíaca, 28.1% fumadores y 10.4% fibrilación auricular. Las complicaciones cerebrovasculares ocurrieron en 42 pacientes (5,6%), incluido AIT en 24 pacientes (70,8%

ipsilateral, media 2,79 días tras CAS) e ictus en 18 pacientes (72,2% ipsilateral, media 6,72 días tras CAS). Los principales predictores clínicos independientes de ictus / AIT identificados por regresión logística (RL) fueron: mujeres OR 3.8 (1.05-14.2, p = 0.041) y diabetes OR 7.4 (1.7-31.7, p = 0.007). Para ictus solo, los principales predictores independientes en la RL (edad, diabetes, velocidad picosistólica MCA) permitieron construir un modelo predictivo con un AUC = 0,89.

Conclusión: Ancianos, mujeres y pacientes diabéticos son más vulnerables a complicaciones cerebrovasculares perioperatorias después de CAS. Algunas mediciones hemodinámicas podrían ayudar a definir el riesgo de accidente cerebrovascular en esta población con el fin de mejorar la prevención de eventos cerebrovasculares

INCIDENCIA DE ICTUS TRAS SUSTITUCIÓN VALVULAR AÓRTICA TRANSCATETER: DETERMINANDO FACTORES ASOCIADOS Y EL PAPEL DEL NEURÓLOGO VASCULAR EN LA PREVENCIÓN

De Torres Chacón, M.R. [1]; Ferrete Ruiz, E. [1]; Gamero Garcia, M.Á. [1]; Domínguez Mayoral, A.M. [1]; Pérez Sánchez, S. [1]; Araji Tiliani, O. [2]; Vizcaino Arellano, M. [3]; Barquero Aroca, J.M. [2]; Sanchez Miura, J.A. [1]; Ruiz Bayo, L. [1]; Ruiz Salmerón, R. [3]; Montaner Villalonga, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Cirugía Cardiovascular. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 3. Servicio de Endovascular. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: La sustitución valvular aórtica transcateter (SVAT) es una opción segura y efectiva como tratamiento de la estenosis aórtica, sin embargo el ictus es una de sus complicaciones más importantes. Determinamos la incidencia de esta complicación en nuestro medio y buscamos factores predictores para intentar disminuirla.

Material y métodos: Seguimos durante un año pacientes con SVAT realizados entre 2010-2016 por Servicio de Endovascular y Cirugía Cardiovascular. Determinamos características basales, incidencia de ictus y posibles factores asociados. Comparamos resultados con los grandes ensayos clínicos.

Resultados: 179 pacientes, 62% mujeres, edad media 80 años. 83% hipertensos, 47.5% diabéticos, 51% dislipémicos y 40.8% tenían patología coronaria. 35.8% tenían fibrilación auricular (FA) pre-SVAT. Durante el seguimiento, se detectó FA en el primer mes en el 8.4% y en el primer año en el 2.8%. La incidencia de ictus fue del 6.7%: 8 isquémicos, 3 hemorrágicos y 1 AIT. El 25% ocurrieron en el primer mes y el 75% en el seguimiento al año. Esta incidencia es similar a los ensayos SURTAVI y PARTNER2. No encontramos factores asociados con la incidencia de ictus, salvo una tendencia a ser más hipertensos (82% vs 100%, p=0.1).

Conclusión: En nuestra muestra, la incidencia de ictus tras SVAT es similar a la de los grandes ensayos clínicos, a pesar de la mayor carga de factores de riesgo vascular de los pacientes de vida-real. La valoración por un Neurólogo Vascular previo al procedimiento para optimizar el control de factores de riesgo y la prevención pueden ser claves para reducir la incidencia de ictus tras SVAT.

PREDICTORES EN NEUROIMAGEN DE DIAGNÓSTICO DE FIBRILACIÓN AURICULAR EN PACIENTES CON ICTUS CRIPTOGÉNICO

Requena Ruiz, M. [1]; Pagola Pérez De la Blanca, J. [1]; Juega Mariño, J.M. [1]; Bustamante, A. [1]; Usero, M. [2]; Arenillas, J.F. [2]; Cabezas, J.A. [3]; Moniche, F. [4]; Montaner, J. [3]; Molina Cateriano, C.A. [1]

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

Objetivos: Definir parámetros de neuroimagen que puedan predecir la detección de fibrilación auricular (FA) en monitorización prolongada en pacientes con ictus criptogénico.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 177 pacientes con ictus criptogénico recogidos prospectivamente en nuestro centro dentro del registro CRYPTOFA. Todos ellos fueron monitorizados desde las primeras 72 horas mediante un Holter textil (Nuubo) durante 4 semanas para detección de FA. Se recogieron parámetros de neuroimagen a su llegada y a las 24 horas así como el tratamiento realizado y se ha analizado la relación de estos y la detección de FA en monitorización prolongada.

Resultados: De los 177 pacientes incluidos, 98 (55.4%) eran hombres con una mediana de edad de 75 años. Del total, en 32 (18.1%) se detectó FA. En neuroimagen, presentaron mayor tasa de detección de FA los pacientes con transformación hemorrágica (36.8% vs 15.8%, p=0.02) y oclusión vascular de gran vaso (36.8% vs 8.7%, p<0.01), no se observaron diferencias en relación con la presencia de infarto fragmentado o multiterritorial. Con respecto al tratamiento, fue más frecuente el diagnóstico de FA en pacientes tratados mediante trombectomía (37.9% vs 14.2%, p<0.01). En el estudio multivariante la presencia de oclusión de gran vaso se relacionó de manera independiente con el diagnóstico de FA.

Conclusión: La oclusión de gran vaso predijo de manera independiente la detección de FA en pacientes con ictus criptogénico. Este grupo de pacientes requieren de una monitorización prolongada.

FACTORES PRONÓSTICOS EN EL INICIO DE LA ANTICOAGULACIÓN TRAS EL ICTUS ISQUÉMICO

De la Fuente Sanz, E. [1]; Trillo Senín, S. [2]; Aguirre Hernández, C. [3]; Ramos Martín, C. [3]; Cebrián Escudero, J. [3]; Díaz Pérez, C. [3]; Vivancos Mora, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Instituto de investigación sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa.; 3. Servicio de Neurología. Instituto de investigación sanitaria. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: El momento de iniciar anticoagulación como prevención secundaria en un ingreso por ictus isquémico puede estar condicionado por diversos factores. Analizamos las variables que pueden determinar dicha decisión.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes ingresados de enero-diciembre de 2015 en nuestro centro por ictus isquémico/AIT que iniciaron anticoagulación en los primeros 30 días. Se recogieron características clínicas y radiológicas. Se estudió evolución y complicaciones en función del momento de inicio.

Resultados: N=89. Edad 74,4(DE 11.3). 61,8% mujeres. 69(77.5%) presentaban FA no valvular, 15(17%) prótesis mecánica, 3(3,3%) ESUS, 2(2,2%) otras etiologías. 82(92%) presentaron infarto cerebral, 7(8%) AIT. La anticoagulación se inició con: HNF 40[46,6%], ACOD 32[36,8%], HBPM 8[9,2%], Acenocumarol 7[8%]. Mediana de inicio 3 días (RIQ 4,5). 51[58.6%] iniciaron anticoagulación precoz(≤3 días). NIHSS 2(RIQ-5), volumen de infarto 21,4 ml(DE 34,4). De ellos presentaron hemorragia intracraneal(HIC) 3[5,7%], 2 sintomáticas. Recurrencia-3m: 2[3.8%]. mRS-3m 1(RIQ-3). 36[41.4%] iniciaron anticoagulación tardía(>4 días). NIHSS 4(RIQ-6,75) y volumen de infarto 29 ml (DE 44.5). Presentó HIC sintomática 1[2.7%]. Recurrencia-3m: 1[5.5%], mRS-3m 2(RIQ-3,25). No se observó relación entre el momento de anticoagulación y volumen de infarto con la aparición de complicaciones(hemorragia o recurrencia), mortalidad o mRS-3m. Se objetivó asociación entre un mayor NIHSS al anticoagular con un peor mRS-3m, especialmente en el grupo de anticoagulación precoz (p=0,003).

Conclusión: En nuestro estudio no objetivamos relación entre el momento de anticoagulación y el volumen de infarto con la aparición de complicaciones (hemorragia o recurrencia) o una peor evolución clínica.

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN ICTUS ISQUÉMICO AGUDO; EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA EN EL PRIMER AÑO DE IMPLANTACIÓN

Blanco Madera, S. [1]; Villegas Rodríguez, I. [2]; Rego García, I. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [1]; Fernández Pérez, M.D. [1]; Alcázar Romero, P.P. [3]; Maestre Moreno, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Campus de la Salud; 3. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: El tratamiento endovascular (TEV) mediante trombectomía mecánica ha demostrado disminuir la mortalidad y discapacidad resultante en el ictus isquémico con oclusión de gran vaso en la circulación anterior. Pretendemos evaluar seguridad y efectividad del TEV en nuestra práctica durante el primer año de implantación 24 horas/365 días.

Material y métodos: Análisis descriptivo de los pacientes con ictus isquémico agudo tratados mediante TEV con o sin fibrinólisis sistémica previa en el Complejo Hospitalario Universitario de Granada desde el 16/12/17 hasta el 31/12/17. Se excluyeron pacientes con Rankin modificado previo > 2, ASPECTS < 5, oclusión basilar o tiempo de evolución conocido > 8 horas. Se evalúan variables clínicas, del procedimiento y de resultados.

Resultados: Se incluyeron en el análisis 103 pacientes de 123 tratados (51.4% mujeres); edad media 70 años (> 80 años: 25.2%); TEV primario: 55.4%; ictus del despertar o de inicio incierto: 21.3%; mediana de NIHSS: 16; oclusión M1: 62.1%. Recanalización: 78.5%; "stenting" carotídeo en 6 pacientes, intracraneal en 4; NIHSS excelente precoz (descenso >6 puntos en las primeras 24 horas): 46.6%; Rankin modificado a los 90 días < 3: 44.6%; hemorragia intracraneal sintomática: 4.8%; mortalidad a 90 días: 7.7%.

Conclusión: Nuestros resultados son comparables a los publicados en la literatura, si se tienen en cuenta las características clínicas de los pacientes tratados (edad, gravedad, tiempo de evolución). El TEV mediante trombectomía mecánica en nuestro centro resultó seguro y efectivo.

FORMACIÓN EN MONITORIZACIÓN QUIRÚRGICA CON DOPPLER TRANSCRANEAL A TRAVÉS DE UN SISTEMA DE TELEPRESENCIA

Santirso Rodríguez, D. [1]; Benavente Fernández, L. [1]; Lumsden, A. [2]; Bismuth, J. [2]; Ramchandani, M. [2]; Garami, Z. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. DeBakey Heart and Vascular Center. Houston Methodist Hospital

Objetivos: El Doppler transcraneal (DTC) permite evaluar en tiempo real la hemodinámica cerebral y la presencia de embolias. Sin embargo, hay pocos especialistas disponibles para monitorizar durante cirugías carotídeas. Este estudio observacional planteó dos cuestiones: -¿Podría un alumno colocar el casco de monitorización con la asistencia remota del experto de forma remota? -¿Podría un experto observar la cirugía e interaccionar de forma efectiva con el quirófano mientras el alumno aprende de la experiencia?

Material y métodos: A través del robot de telepresencia VisitOR1®, un experto en una localización remota y un neurólogo sin formación en neurosonología monitorizaron 10 procedimientos carotídeos con DTC en el Houston Methodist Hospital (Texas, USA). Se examinó la colocación del casco y la obtención de señal de la arteria cerebral media por parte del no-experto y se anotaron las interacciones del experto con el quirófano clasificándolas en: -Mayores: si influían en el curso de la cirugía. -Menores: si influían en otros aspectos del procedimiento. Para comprobar la seguridad, se registraron el número de AIT, ictus y muertes hasta el alta hospitalaria.

Resultados: La monitorización fue posible en 9 de 10 casos. No se registraron AIT, ictus o muertes durante el seguimiento. La mediana fue de 1 interacción mayor (rango 0-2) y 3.5 interacciones menores por cirugía (rango 1-15).

Conclusión: El sistema de telepresencia puede ser una herramienta útil para la enseñanza de habilidades básicas en la monitorización con DTC. Además, esta tecnología se erige como una alternativa segura cuando el experto no puede estar presente en la sala de operaciones.

INFLUENCIA DE LA TOPOGRAFÍA LESIONAL DEL ICTUS SOBRE LA PROBABILIDAD DE INFECCIÓN SISTÉMICA POSTERIOR (ESTUDIO INF-ICUTS)

González Menacho, J.; Silva Díaz, E.; Maricalva Díez, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: Determinar si existe relación entre la localización de lesiones vasculares cerebrales agudas y aparición de infecciones posteriores, y los factores que puedan influenciar dicha relación.

Material y métodos: Estudio prospectivo, cohorte de pacientes consecutivos hospitalizados por ictus agudo en las 72 horas previas, seguimiento durante 3 meses. Criterios exclusión: Neuroimagen no disponible; Infección o inmunoterapia durante los 30 días previos. Seguimiento a meses 1 y 3 por evaluador ciego. Análisis de resultados comparando PIN (pacientes con infección) vs NOPIN (sin infección).

Resultados: 58 pacientes cumplieron criterios de inclusión; 17 (29.3%) desarrollaron 27 infecciones: 10 neumonías (17,2%), 2 tromboflebitis (3,4%), 8 infecciones urinarias (13,8%), 5 infecciones indeterminadas (8,6%), 1 candidiasis oral (1,7%), 1 origen desconocido (1,7%). Frecuencia exitus durante seguimiento PIN 41,2%, NOPIN 7,3% (p=0.004). Asociaciones clínicas a PIN vs NOPIN: cardiopatía (47,5 % vs 20,5% p=0.035) demencia (62,5% vs 24,0%, p=0.040). Semiología asociada a PIN vs NOPIN: afasia (47,6 % vs 20,0%, p=0.030) disfagia (87,5 % vs 7,5%, p<0.001) coma (60,0 % vs 21,75, p=0.024). Sufrieron infecciones 53,8%: en hemisferio derecho, 46,2% en hemisferio izquierdo 7,1%, en ganglios basales 46,2%, en tronco 2% (p=0.012). Lesiones operculares se asociaron a PCR 60,6 mg/dL vs 6,7 mg/dL el resto, p=0,019, y a polimorfonucleares 7552,0 vs 5169,8, p=0,018. No asociaciones entre parámetros analíticos y otras localizaciones de lesión. Se observó relación entre PMN, linfocitos y PCR al ingreso con éxitus posterior (p<0,001, p=0,001 y p=0,037 respectivamente).

Conclusión: Confirmamos la relación entre localización del ictus y tasas de infección posterior, que podría reflejarse en valores analíticos al ingreso.

TRATAMIENTO DE ANEURISMAS INTRACRANEALES: COMPARACIÓN DE MANEJO ENDOVASCULAR Y QUIRÚRGICO

De la Fuente Sanz, E. [1]; Trillo Senín, S. [2]; Reig Roselló, G. [2]; Ramos Martín, C. [2]; Martínez Vicente, L. [2]; Villacieros Álvarez, J. [2]; Cebrián Escudero, J. [2]; Díaz Pérez, C. [2]; Barcena, E. [3]; Caniego, J.L. [3]; Vivancos Mora, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La elección de la técnica de tratamiento de los aneurismas intracraneales podría estar condicionado por su ruptura. El objetivo de nuestro estudio es evaluar el perfil de complicaciones periprocedimiento(CPP) y evolución de los pacientes tratados con las diferentes técnicas.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes tratados con aneurismas intracraneales, tanto rotos(AR, definido por hemorragia subaracnoidea) como no rotos(ANR), desde 2011-2017 en nuestro centro. Se analizaron características basales y de evolución. Se comparó tratamiento endovascular y quirúrgico.

Resultados: N=249. 146(58,6%) fueron tratados por AR, 103(41,4%) por ANR. Las opciones de tratamiento fueron: embolización simple(61[25,2%]), embolización asistida por balón (73[30%]), embolización asistida por stent(21[8,6%]), diversor de flujo(42[17,3%]), clipaje quirúrgico(42[17,3%]) y clipaje+evacuación de hematoma(4[1,6%]). Las CPP fueron: ruptura del aneurisma/hemorragia intracraneal(11[4,4%]), infarto cerebral(8[3,2%]), sangrado por punto de punción(6[2,4%]), infección(2[0,8%]), disección arterial(1[0,4%]). Los AR tratados en fase subaguda(24-72h desde la hemorragia) se asociaron a más CPP(24,3%) que aquellos tratados en las primeras 24(8.7%) y >72h(19,2%)(p=0,05). No se observó relación entre la tasa de complicaciones y el momento de intervención para cada técnica individualmente. El clipaje quirúrgico se asoció a más CPP en AR(75%) que en ANR(25%)(p=0.006). No se observó dicha diferencia para técnicas endovasculares. No encontramos relación entre el tipo de técnica utilizada y las CPP, mRS o mortalidad a tres meses, ni cuello remanente en ambos grupos.

Conclusión: En nuestro estudio las complicaciones periprocedimiento fueron más frecuentes en el grupo de aneurismas rotos tratados en las primeras 24-72 horas. No objetivamos asociación entre el tipo de técnica elegida y una peor evolución o aparición de complicaciones.

ESTUDIO COMPARATIVO DE LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO ENDOVASCULAR EN PACIENTES CON OCLUSIÓN DE SEGMENTO M1 VS M2 DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA

Ramos Martín, C. [1]; Trillo, S. [1]; Aguirre, C. [1]; Alcántara Miranda, P. [1]; Caniego Monreal, J.L. [2]; Bárcena Ruiz, E. [2]; Villacieros Álvarez, J. [1]; Martínez Vicente, L. [1]; Ximénez-Carrillo Rico, 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 trombectomía mecánica (TM), ha demostrado ser beneficiosa para pacientes con ictus isquémico por oclusión proximal de gran vaso pero la evidencia sobre su eficacia y seguridad en oclusiones de segmentos M2 de arteria cerebral media (ACM) es limitada.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes consecutivos con recogida prospectiva de datos con ictus de ACM tratados con TM en nuestro centro. Se compararon los resultados clínicos, radiológicos y complicaciones del procedimiento en pacientes con oclusión proximal (T-carotídea y M1) con los de pacientes con oclusión de segmento M2.

Resultados: N=295. Oclusión de segmento M2:17,6%. Mujeres:56,9%. Edad media:68,1 (14,9 DT). NIHSS pretratamiento:mediana 17 (12-22). ASPECTS basal:mediana 8 (7-9). TM primaria:56.3%. TICI postratamiento>2a:87,5%. Los pacientes con oclusión de M2, comparados con las oclusiones proximales, presentaron menor NIHSS pre-tratamiento (p<0.001), mayor duración del procedimiento (p<0.05) y mayor tiempo desde objetivación de síntomas hasta recanalización (p<0.05). No hubo diferencias en tasa de recanalización, complicaciones de TM, transformación hemorrágica, volumen de infarto en TC de 24 horas o mRS a tres meses (mRS3m). No se encontraron diferencias comparando oclusiones de M2 división superior con M1, ni M2 superior con inferior respecto a estas variables resultado. Los pacientes con oclusión de división inferior presentaron mejor mRS3m comparado con oclusiones más proximales (p<0.05).

Conclusión: En nuestro estudio los ictus por oclusión de M2 presentaron una gravedad comparable con la de oclusiones de segmentos más proximales, aunque la oclusión de la división inferior podría tener mejor pronóstico. La TM en estos casos podría tener una eficacia y seguridad similar a oclusiones proximales.

ESCALAS ABREVIADAS BASADAS EN LA NIHSS PARA EL TRIAJE PREHOSPITALARIO DE ICTUS. VALIDACIÓN PROSPECTIVA DE LA NIHSS-AS Y COMPARACIÓN CON LA ESCALA RACE

García-Cabo Fernández, C. [1]; Calleja Puerta, S. [2]; Martínez Rodríguez, L. [2]; Martínez Ramos, J.C. [2]; Pérez Álvarez, Á.I. [2]; Martínez Camblor, P. [3]; Trigo, J.A. [2]; Benavente Fernández, L. [2]

1. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. CAIBER. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Múltiples escalas abreviadas han sido utilizadas para el triaje prehospitalario del ictus. Algunas de ellas,como la escala RACE, han sido ampliamente validadas, demostrando una eficacia a la hora de predecir oclusión de gran arteria(OGA)similar a la NIHSS.La NIHSS-As es una escala prehospitalaria basada en los ítems de la NIHSS con mayor correlación en su aplicación entre neurólogos y médicos de emergencias(ME)para la población asturiana.Nuestro objetivo fue validar dicha escala de forma prospectiva y compararla con la RACE.

Material y métodos: Se recogen de forma consecutiva los datos demográficos y puntuaciones de la NIHSS, NIHSS-AS y RACE de los códigos ictus activados en Asturias y derivados al HUCA durante el periodo de 15de Marzo a15 Mayo de2018. Se valida de forma prospectiva la NIHSS-As y se compara con la RACE aplicada en la misma población.

Resultados: Se evaluaron un total 117 pacientes que acudieron dentro del protocolo de código ictus al HUCA. Se utilizó el programa SPSS IBMStatistic v.22 para el análisis. El AUC de la NIHSS-As fue de 0.702 con una sensibilidad(S)para la detección de OGA del 75% y una especificidad(E) de 60% para un punto de corte de 4. El AUC de la RACE fue de 0.740 con una S para la detección de OGA del 71% y una E de 62% para un punto de corte de 5.

Conclusión: Las escalas abreviadas son herramientas útiles para su uso prehospitalario en el diagnóstico y triage de OGA. LA NIHSS-As y la RACE tienen una S yE superponibles en la población estudiada.

EFICACIA DE UN PROGRAMA DE FORMACIÓN SOBRE CÓDIGO ICTUS EN ATENCIÓN PRIMARIA

Domínguez Mayoral, A. [1]; Mayoral Sánchez, J. [2]; Pérez Sánchez, S. [1]; Victorino, M. [3]; Rodríguez Domínguez, S. [3]; Iborra Oquendo, M. [4]; López, B. [4]; Gamero García, M.Á. [5]; De Torres Chacón, R. [1]; Sánchez Miura, J.A. [1]; Ferrete Ruiz, E. [1]; Torres, J. [6]; Conde, L. [7]; Porras Martín, P. [8]; Montaner Villalonga, J. [1]; Durán, I. [9]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Centro de Salud El Cerro del Águila; 3. Atención Primaria de Sevilla. Centro de Salud Pino Montano A; 4. Atención Primaria de Sevilla. Centro de Salud Polígono San Pablo; 5. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 6. Atención Primaria de Sevilla. Centro de Salud San Luis y Ronda Histórica; 7. Atención Primaria de Sevilla. Centro de Salud Pino Montano B; 8. Atención Primaria de Sevilla. Centro de Salud La Candelaria; 9. Atención Primaria de Sevilla. Centro de Salud Mercedes Navarro

Objetivos: En el cinturón del ictus español, hasta el 70% de los códigos son valorados inicialmente en Atención Primaria. El objetivo es valorar los conocimientos previos y aprendidos tras la sesión de formación y estudiar el posible impacto en la mejora de la asistencia al ictus.

Material y métodos: Se han impartido 45 sesiones de 1,5h sobre los criterios de activación del código ictus a 250 sanitarios (médicos y enfermeros) de Atención Primaria de Sevilla. Todos estos oyentes han realizado un cuestionario de 9 preguntas antes y después de la sesión.

Resultados: Antes de la formación, el 32% de los encuestados erraban preguntas relacionadas con los síntomas de alarma del ictus como hemianopsia, vértigo o inestabilidad. El 5,7% de los profesionales tenían dificultades para el manejo del AIT. EL 24% de los encuestados cometían errores sobre los criterios de activación del código ictus (especialmente falsas contraindicaciones como la edad y la anticoagulación previa). El 25% de los sanitarios no conocían el tiempo de ventana terapéutica y el mismo porcentaje pensaba que podía administrar aspirina antes de comprobar el resultado del TC cerebral. El 92% de los encuestados reportaron un beneficio positivo de la sesión. El número de profesionales que respondían correctamente todas las peguntas se duplicó tras la formación. El número de sanitarios con dos o más errores se redujo a la mitad al finalizar la sesión.

Conclusión: Este programa ha difundido el nuevo protocolo sobre el código ictus. Su implantación ha podido contribuir al aumento del número de tratamientos hiperagudos practicados recientemente en nuestro medio.

EL TRATAMIENTO CON LA TÉCNICA ADAPT USANDO ACE68 Y ACE64 ES SEGURO Y EFICAZ EN LOS ICTUS ISQUÉMICOS AGUDOS POR OCLUSIONES MAYORES DE LA CIRCULACIÓN ANTERIOR. RESULTADOS DEL ESTUDIO PROMISE

Navia Álvarez, P. [1]; Schramm, P. [2]; Papa, R. [3]; Zamarro Parra, J. [4]; Tomasello Weitz, A. [5]; Weber, W. [6]; Fiehler, J. [7]; Michel, P. [8]; Mendes Pereira, V. [9]; Krings, T. [9]; Pierot, L. [10]; Gralla, J. [11]; Santalucia, P. [12]; Lo, T. [13]

1. Servicio de Radiología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Servicio de Neuroradiologia. Universitätsklinikum Schleswig-Holstein; 3. Servicio de Neuroradiologia. AOU Policlinico; 4. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 5. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 6. Servicio de Neuroradiologia. Universitätsklinikum Knappschaftskrankenhaus Bochum; 7. Servicio de Radiología. Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf; 8. Servicio de Radiología. Centre Hospitalier Universitaire Vaudoi; 9. Servicio de Radiología. Toronto Western Hospital; 10.

Servicio de Radiología. Hôpital Maison Blanche; 11. Servicio de Neuroradiologia. Inselspital; 12. Servicio de Radiología. IRCCS Centro Neurolesi Bonino Pulejo-Piemonte Hospital; 13. Servicio de Radiología. University Medical Center Utrecht

Objetivos: El estudio PROMISE evaluó la seguridad y eficacia de los catéteres de reperfusión ACE68/64 en pacientes con accidente cerebrovascular isquémico agudo (AIS) por obstrucciones en arteria grande (LVO) de circulación anterior tratados de primera intención con técnica de aspiración directa (ADAPT).

Material y métodos: Registro prospectivo, de un-solo-brazo, observacional y multicéntrico realizado en 20 centros europeos. Los criterios de selección fueron tener LVO en circulación anterior dentro de 6 horas del inicio del AIS; NIHSS≥ 2; CT-ASPECTS≥ 6 o MR-ASPECTS≥ 5. Los objetivos primarios incluyeron el éxito de la revascularización (mTICI 2b-3) y mRS 0-2 a 90 días. Como objetivos secundarios se incluyeron eventos de seguridad y mejoría funcional a los 7-10 días. Los criterios principales de valoración de eficacia y seguridad fueron evaluados por un laboratorio central y un comité de eventos clínicos.

Resultados: Se incluyeron 204 pacientes. La edad mediana fue 74 [IQR 65-80] con NIHSS mediana de 16 [IQR 11-20]. La puntuación mediana del CT-ASPECT fue 9 [IQR 8-10]. La mediana de tiempo para alcanzar mTICI 2b-3 fueron 31 minutos [IQR 20-53]. La revascularización final (mTICI 2b-3) se consiguió en 93.1% (190/204). La escala mRS 0-2 a 90 días se alcanzó en 61.0% (122/200) y una reducción de ≥10 puntos o NIHSS 0-1 a 7-10 días en 67.9% (127/187). Los eventos de seguridad fueron favorables (sICH=2.9% y ENT=1.5%). No hubo muertes relacionadas con los dispositivos.

Conclusión: El tratamiento del ictus isquémico agudo de vaso grande de circulación anterior con los catéteres de reperfusión ACE68/64 usando técnica ADAPT fue seguro y eficaz.

¿ES SEGURA LA FIBRINÓLISIS INTRAVENOSA EN PACIENTES ANTICOAGULADOS CON ANTAGONISTAS DE VITAMINA K?

Millán Vázquez, M.; Medina Rodríguez, M.; Escudero Martínez, I.; Pardo Galiana, B.; Cabezas Rodríguez, J.A.; Lebrato Hernández, L.; De La Torre Laviana, F.J.; Jiménez Hernández, M.D.; Moniche Álvarez, F.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: La transformación hemorrágica sintomática post-fribrinolisis (sICH) es una complicación poco frecuente pero con elevadas tasas de morbilidad y mortalidad en el tratamiento agudo del ictus. Nuestro objetivo es analizar la seguridad de la administración de rtPA IV en pacientes anticoagulados con AVK.

Material y métodos: Se analiza de forma retrospectiva nuestra base de datos recogida prospectivamente de pacientes tratados con rtPA IV desde Enero 2010 a Diciembre 2017 en el Hospital Universitario Virgen del Rocío.

Resultados: De los 698 pacientes tratados, 337 (48.3%) son hombres, con una edad media de 69.5 años, con NIHSS 12.7+/-6.7. 103 pacientes (14,8%) presentaron transformación hemorrágica en el TC de control 24 horas, de las cuales en 26 sujetos (3,7%) fue sintomática. Del total de la muestra, 27 (4.1%) estaban anticoagulados con AVK (con INR<1.7). No hubo diferencias significativas en la tasa de sICH en pacientes no anticoagulados vs anticoagulados (3.7% vs 7.4%, p=0.284) aunque sí cuando se desglosa por tipo de TH, siendo mayor la tasa de PH2 en pacientes anticoagulados (5.2% vs 18.5%, p=0.015). En cuanto al pronóstico funcional, no hubo diferencias entre ambos grupos (mRS≤2 a los 90 días 61.5% vs 58.3%, p=0.754).

Conclusión: Aunque existe una mayor tasa de TH tipo PH2 en pacientes anticoagulados con Sintrom con INR<1.7, no hay diferencias estadísticamente significativas en la tasa de sICH ni en el pronóstico funcional (mRs) a los 90 días, por lo que el tratamiento con rtPA IV en estos pacientes es seguro.

CARACTERÍSTICAS Y EVOLUCIÓN DE LOS SUJETOS ANCIANOS CON ICTUS CRIPTOGÉNICO NO LACUNAR DE MECANISMO EMBÓLICO

Vena Martinez, A.B. [1]; Serena, J. [2]; Benabdelhak, I. [3]; De Arce, A.M. [4]; Mauri-Capdevila, G. [3]; Sanahuja, J. [3]; Fuentes, B. [5]; Millan Torné, M. [6]; Arenillas, J.F. [7]; Cano, L. [8]; Palomeras, E. [9]; Marti-Fabregat, J. [10]; Rodriguez-Yañez, M. [11]; Ustrell, X. [12]; Tejada, J. [13]; Mas Juan, J. [14]; Garces, M. [15]; Purroy, F. [3]

1. Servicio de Geriatría. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 4. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 5. Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 7. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 8. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 10. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 11. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 12. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona; 13. Servicio de Neurología. Hospital de León; 14. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 15. Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa

Objetivos: El ictus ictus criptogénico no lacunar de mecanismo embólico (del inglés embolic stroke of undetermined source (ESUS) es una entidad aún no investigada a fondo en los pacientes ancianos. Comparamos las características clínicas y evolutivas de los pacientes ancianos (>=80 años) con criterios ESUS con los de etiología cardioembólica(CE) así como las diferencias entre sujetos ESUS y CE <80 años.

Material y métodos: De 13.280 sujetos con ictus isquémicos incluidos en el RENISEN se incluyeron finalmente 7.794 sujetos: 1.820 ESUS y 5.974 CE. En todos los sujetos se analizó el perfil clínico así como la evolución durante el ingreso.

Resultados: En los sujetos >=80 años no hubo diferencias en la edad entre ESUS y CE [83,3(2,7) vs. 85,3(14,6) años pero sí una menor proporción de factores de riesgo vascular. La gravedad del ictus al ingreso medida mediante la escala NIHSS fue mayor en CE que en ESUS [11 (4,0-19,0) vs. 5(2,0-10,0) p <0.001. La evolución durante el ingreso fue significativamente mejor en ESUS que en CE.

Solo murieron 3 (0,9%) ESUS frente a 319 (12.4%) CE, p <0,001. Al alta la proporción de sujetos con puntuación mRS>2 fue mayor en CE que en ESUS: 1.749(70.4%) vs. 172(49,2%), p <0,001. Las diferencias observadas entre los dos grupos se mantuvieron también en los sujetos <80 años.

Conclusión: Los ancianos con ESUS sufren ictus menos graves y tienen mejor evolución durante el ingreso hospitalario que los suejtos CE. Estas característcas se mantienen en las diferentes franjas etarias.

Enfermedades Desmielinizantes P1

PREVALENCIA DE LINFOPENIA EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO CON FINGOLIMOD: ESTUDIO DESCRIPTIVO Y FACTORES DE RIESGO

Martínez Peralta, S.; Gómez Estevez, I.; López Agudelo, O.; Sierra Gómez, A.; Fiz Santelesforo, M.; El Berdei Montero, Y.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Describir las características de nuestra cohorte de pacientes con Fingolimod, así como la prevalencia de linfopenia y sus posibles factores de riesgo.

Material y métodos: Se realiza revisión de las historias clínicas de los pacientes tratados con Fingolimod a partir del registro de la consulta monográfica de esclerosis múltiple de nuestro centro, para estudio descriptivo retrospectivo de variables epidemiológicas, clínicas y analíticas.

Resultados: Se recogieron datos de 64 pacientes (61% mujeres), con una edad media de 39.7 (±10.1). El tiempo medio de evolución de la enfermedad fue de 9.8 años (±6.8) en el momento del inicio del tratamiento. La mediana en la EDSS fue de 2.5 [1,6] y la tasa anual de brotes de 1.4 (±0.9). Respecto al tratamiento previo, 44 (69%) habían recibido IFNB, 27 (42%) acetato de glatirámero y 18 (28%) natalizumab. Un 92% de pacientes desarrollaron linfopenia: 17% en grado 1, 36% en grado 2, 34% en grado 3 y 5% en grado 4. Solo en un caso se precisó la retirada del fármaco. A nivel individual, las cifras de linfocitos presentaron escasa variación en las sucesivas analíticas de seguimiento. No se detectaron diferencias significativas entre los diferentes grupos que predigan la aparición de linfopenia.

Conclusión: La linfopenia durante el tratamiento con Fingolimod es muy prevalente, pero en pocos casos fue grave y requirió la retirada del fármaco. Estos datos son coincidentes con la bibliografía. No se han detectado factores de riesgo que predigan su aparición, con las limitaciones de un estudio retrospectivo.

EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA Y SATISFACCIÓN AL FÁRMACO EN PACIENTES EMRR CAMBIADOS DE AG-20 A AG-40

González Suárez, I. [1]; Alvarez Payero, M. [2]; Sanchez Franco, C. [3]; Alvarez Rodríguez, E. [3]; Aguado Valcárcel, M. [3]; Piñeiro Corrales, G. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Farmacia. Hospital Alvaro Cunqueiro; 3. Servicio de Neurología. Hospital Alvaro Cunqueiro

Objetivos: Evaluar la efectividad, el cambio en calidad de vida (CV) y satisfacción con el tratamiento de los pacientes que cambiaron de AG-20 a AG-40.

Material y métodos: Pacientes con diagnóstico de EMRR en tratamiento AG-20 cambiados a AG-40. Se recogieron variables clínicas, CV (MusiQoL y EuroQoL-5D-5L) y satisfacción al fármaco (TSQM). Los cuestionarios fueron autocumplimentados basal (previo cambio) y al año de tratamiento con AG40.

Resultados: 33 pacientes cambiaron de formulación. 22 mujeres (66,7%); edad media 44,12(DE9,03), 10,42(DE 6,54) años de evolución de la enfermedad, 7 pacientes (21,2%) abandonaron el tratamiento. EDSS basal 2,12(DE 2,03) y EDSS al año 1,92 (DE 1,96) (p=0,6), brotes basal 0,18 (DE 0,46) y brotes 1 año 0,09 (DE 0,29) (p=0,53). 35% pacientes con AG-20 reportaron efectos adversos, frente a 35% de pacientes en AG-40 (p>0,05), en general de grado leve-moderado. Puntuación CV_EQ-VAS basal 69,9 (DE16,3) vs con AG-40:73,8 (DE15,4), p>0,05, d-Cohen:0,25; CV_MusiQoL AG-20:71,0 (DE14,3) vs AG-40:69,5 (DE23,6); p>0,05, d-Cohen:0,11. Eficacia_TSQM AG-20:60,2 (DE19,0); AG-40:62,2 (DE23,6) d-Cohen:0,1; Seguridad_TSQM AG-20:63,5 (DE20,4), AG-40:67,3 (DE24,4); d-Cohen:0,18; Comodidad_TSQM: AG-20:60,2 (DE15,9), AG-40:71,3 (DE18,1); p=0,02, d-Cohen:0,67; Satisfacción global_TSQM AG-20:64,0 (DE17,8), AG-40:61,5 (DE21,7) d-Cohen: 0,13.

Conclusión: No hubo diferencias en cuanto al número de brotes ni progresión de la discapacidad. Los pacientes incluidos reportaron una CV aceptable (70 puntos) y ésta se mantuvo tras el cambio de formulación. La disminución del número de administraciones no parece impactar de forma significativa en la CV ni en la percepción sobre la seguridad del fármaco. Se observó una mejoría significativa en cuanto a la comodidad de administración con impacto clínico medio.

EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE TERIFLUNOMIDA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE-REMITENTE EN PACIENTES QUE HAN COMPLETADO DOS AÑOS DE TRATAMIENTO

Meca Lallana, J.E. [1]; Carreon Guarnizo, E. [2]; Hernández Clares, R. [2]; Jimenez Veiga, J. [2]; Cabrera Maqueda, J.M. [3]; Fuentes Rumi, L. [3]; Iniesta Martínez, F. [1]; Leon Hernández, A. [4]; Zamarro Parra, J. [4]; Morales Ortiz, A.M. [3]

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. Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 4. Unidad de Neurorradiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Teriflunomida es un fármaco modificador del curso (DMT) de la esclerosis múltiple recurrente-remitente (EMRR). El perfil de los pacientes en los que se está utilizando en práctica clínica es diferente al de los ensayos clínicos y los datos de efectividad a

medio plazo son limitados. Objetivo: Describir la experiencia con teriflunomida en pacientes con EMRR que han completado dos años de tratamiento.

Material y métodos: Estudio prospectivo, observacional no controlado. Se analiza la efectividad (tasa anualizada de brotes -TAB- y grado de discapacidad -EDSS-) y seguridad en los pacientes que completaron 2 años de tratamiento y los cambios en resonancia magnética (RM) tras un año de tratamiento.

Resultados: Se analizan 116 pacientes que cambiaron a teriflunomida, debido a efectos adversos (59.5%) o ineficacia (19%) a DMTs previos (86.7% inmunomoduladores inyectables; 9.2% dimetilfumarato; 4,1% natalizumab), o como primera línea de tratamiento (21.5%). Edad media: 42 [rango 21-65]. 71% mujeres (64% <45 años). Tiempo evolución EM: 46%<4 años, 30% entre 5-10 años, 24%>10 años. TAB media basal vs TAB media 1-año y 2-años: 0.49 vs 0.17 y 0.21 (reducción TAB: 65.4% y 57.2% respectivamente, p<0.0001). EDSS medio basal vs EDSS medio 1-año y 2-años: 2.41 vs 2.16 y 2.36 respectivamente (p>0.05). RM tras 1 año con teriflunomida: 88% y 90% de pacientes sin nuevas lesiones en T2 ni lesiones captantes de contraste respectivamente. Ningún paciente suspendió teriflunomida debido a efectos adversos hepáticos.

Conclusión: En nuestra experiencia teriflunomida muestra un perfil de elevada efectividad y seguridad en práctica clínica en el corto y medio plazo.

RITUXIMAB EN LAS FORMAS PROGRESIVAS CON ACTIVIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM). EXPERIENCIA EN NUESTRA UNIDAD

Corujo Suárez, M.; Filgueira Domínguez, M.; Torres Ruiz, G.V.; Valero García, M.F.; Massot Cladera, M.M.; Díaz Navarro, R.M.; Núñez Gutierrez, V.; Sureda Ramis, B.; Calles Hernández, M.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Analizar las características basales (variables demográficas, clínicas, analíticas, radiológicas), datos de eficacia y seguridad de los pacientes con EM en tratamiento con Rituximab.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo de los pacientes con EM (formas progresivas con actividad) en tratamiento con Rituximab entre abril de 2016 y mayo de 2018.

Resultados: Analizamos 13 pacientes, 61.5% mujeres, con edad media de 48.4±4.9 años, un tiempo de evolución de la enfermedad de 11.3±6.9 años y una EDSS media de 5.5±1.2. El número de brotes en el año previo a Rituximab es de 1.17±0.45. Todos los pacientes excepto dos presentaban actividad radiológica en neuroimagen previa. El promedio de tiempo de los pacientes en tratamiento con Rituximab es de 10 meses. Sólo una paciente presentó un brote en el periodo previo al siguiente ciclo y la EDSS de nuestra serie se ha mantenido estable. En los pacientes que han cumplido el año de tratamiento, la neuroimagen no muestra actividad. 4 pacientes han presentado reacciones adversas a la infusión (30.1%), destacando la hipotensión asintomática y el prurito.

Conclusión: Hemos observado un adecuado perfil de eficacia y seguridad en los pacientes con formas progresivas con actividad tratados con Rituximab, aunque nuestra serie es pequeña y el periodo de seguimiento corto.

TRATAMIENTO DE LA VEJIGA HIPERACTIVA CON ELECTROESTIMULACIÓN PERCUTÁNEA DEL NERVIO TIBIAL POSTERIOR EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Bas Costas, N.; Ávila Jiménez, G.; Bosch Aulet, I.; Muez Segura, U.; Fàbregas Casas, L.

Hospital de dia malaltia neurodegeneratives i dany neurològic adquirit. Hospital Santa Caterina

Objetivos: Estudiar el impacto de la Estimulación Percutánea del Nervio Tibial Posterior (EPNTP) en la incontinencia urinaria en la vejiga neurógena y esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Mujer de 54 años diagnosticada de EM con un Expanded Disability Status Scale (EDSS) (rango 0-10) de 5.0. Antes del tratamiento evaluamos su estado cognitivo con la Evaluación Rápida de las Funciones Cognitivas (ERFC) (rango 0-50) y el tipo de alteración urinaria con urodinamia. Estudiamos antes, después del tratamiento y al año los episodios de urgencia miccional, incontinencia urinaria y nicturia con un diario miccional autoinformado, la presencia de incontinencia y su impacto en la Calidad de Vida (CdV) con la International Consultation on Incontinence Questionnaire-Short Form (ICIQ-SF) (0-21) y la interferencia en la vida diaria con una escala analógico-visual (0-10). La paciente no padeció prolapso, infecciones ni cambios farmacológicos. El tratamiento consistió en 12 sesiones semanales de 30 minutos de EPNTP, 6 quincenales y 1 al mes.

Resultados: Cognitivamente preservada (ERFC: 48/50). Antes del tratamiento, 6 ocasiones diarias de urgencia, 5 de incontinencia y 5 de nicturia. Después, 0, 3 y 2. Al año, 2, 4 y 0, respectivamente. La presencia de incontinencia y el impacto en la CdV al inicio fue de 14, al final 9 y al año 7. La interferencia en la vida diaria fue de 7, 5 y 5, respectivamente.

Conclusión: Los resultados preliminares indican la necesidad de registrar los tratamientos, analizar los resultados y crear un protocolo de tratamiento de la incontinencia urinaria en la vejiga neurógena en esclerosis múltiple.

(CLIPPERS) CHRONIC LYMPHOCYTIC INFLAMMATION WITH PONTINE PERIVASCULAR ENHANCEMENT RESPONSIVE TO STEROIDS, PRIMER CASO REPORTADO Y TRATADO EN MÉXICO

Villanueva Mejía De Zarráz, G.; Lemus Enciso, C.; Morfin Morales, T.; Villanueva Mejía De Zarráz, A.; Méndez López, A.; Pérez Ruiz, J.

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Diomed

Objetivos: Diagnóstico y tratamiento del primer caso de CLIPPERS en México.

Material y métodos: (CLIPPERS) Inflamación linfocítica crónica con realce perivascular pontino sensible a esteroides, es una afección rara del sistema nervioso central (SNC), descrita en 2010 por Pittock y colaboradores como una variante de encefalitis del tallo cerebral con afección principal en la protuberancia y caracterizada por una infiltración predominante de células T, sensible a la inmunosupresión con glucocorticosteroides. A continuación, presentamos el caso de una

paciente del Centro de Esclerosis Múltiple (CEM-MS) en Ciudad de México, con características clínicas y radiológicas compatibles con esta patología.

Resultados: Paciente femenina de 57 años de edad, presenta desde noviembre de 2015 cuadro clínico caracterizado por disfagia, disartria intermitente, diplopía, hemiparesia braquio-crural derecha, hipoestesia en hemicuerpo derecho, ataxia de la marcha, y alteraciones del tacto fino. Se realiza estudio de resonancia magnética (RM) de cráneo, donde se encuentran múltiples lesiones hiperintensas de características desmielinizantes en ganglios basales, región pontina, pedúnculos cerebeloso medio, cerebelo y sustancia blanca. Se realiza biopsia en febrero de 2016, reportando infiltrado linfocitario con predominio de células T (CD3, CD4 y CD5), motivo por el cual se inicia tratamiento con esteroide en bolos, y posteriormente con rituximab, con mejoría de los síntomas y de lesiones infratentoriales hiperintensas por resonancia magnética.

Conclusión: CLIPPERS es una enfermedad inflamatoria poco frecuente del SNC, de difícil diagnóstico por los múltiples diagnósticos diferenciales, y donde el tratamiento con rituximab mostró ser una opción segura y eficaz, debido a la buena respuesta obtenida y permitiendo disminuir el uso de esteroides.

ANÁLISIS DE LOS GENES AQP4 Y MOG EN PACIENTES CON DESÓRDENES DEL ESPECTRO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA (NMOSD) EN POBLACIÓN ESPAÑOLA

Morón Civanto, F.J. [1]; Lamas Pérez, R. [2]; García Miranda, P. [3]; Lebrato Hernández, L. [2]; Hiraldo González, L. [3]; Navarro, G. [4]; Ramírez Lorca, R. [3]; Romera, M. [5]; Torres Haro, C.M. [1]; Casado Chocán, J.L. [2]; Herrera Jiménez, J. [1]; Uclés Sánchez, A.J. [2]; Izquierdo Ayuso, G. [4]; Martínez Olivo, M.D.M. [3]; Prieto Molina, R. [2]; Abril Jaramillo, J. [4]; Suárez Luna, N. [3]; Durán, E. [6]; Echevarría Irusta, M. [3]; Díaz Sánchez, M. [2]

1. Servicio de Genómica y Secuenciación. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS); 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurociencias. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBIS); 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme; 6. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Juan Ramón Jimenez

Objetivos: Los desórdenes del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD) es una enfermedad desmielinizante inflamatoria del sistema nervioso central, previamente considerada una variante de esclerosis múltiple (EM), con la que guarda semejanzas y diferencias. Por ello, rastremos la secuencia de los genes Acuoporina 4 (AQP4) y Glicoproteína de Mielina del oligodendrocito (MOG) en pacientes con NMOSD y EM buscando diferencias.

Material y métodos: Mediante secuenciación Sanger bidireccional analizamos la secuencia completa de los cinco exones del gen AQP4 y de los ocho exones del gen MOG en nueve pacientes diagnosticados con NMOSD y positivos para IgG-anti-AQP4 (NMOSD+) y nueve pacientes con EM. Todos los pacientes además son negativos para anticuerpos-anti-MOG.

Resultados: En el rastreo de los exones del gen de la AQP4, detectamos cuatro cambios, dos de ellos en el exón 2 y los otros dos en los exones 3 y 4. Tres de estos cambios (Gln122=, Leu164= y Met224Thr) sólo han aparecido en dos muestras diagnosticadas con NMOSD+. Por otro lado, en el rastreo del gen MOG, han aparecido cuatro cambios, dos de ellos en el exón 1, uno en el exón 2 y dos en el exón 3. Pero todos estos cambios han aparecido tanto en pacientes NMOSD+ como EM.

Conclusión: Los resultados no son muy esperanzadores, pues la mayoría de los cambios han aparecido en pacientes NMOSD+ y EM. No obstante, sería conveniente aumentar la población de estudio para comprobar si los tres cambios observados en el gen AQP4 en pacientes NMOSD+ sugieren un posible papel de este gen.

ESTUDIO OBSERVACIONAL DESCRIPTIVO SOBRE LOS HÁBITOS ALIMENTICIOS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECIDIVANTE

Peña Toledo, M.Á. [1]; Conde Gavilan, C. [2]; Molina Zafra, S. [2]; Jover Sánchez, A. [2]; Acosta Ceballos, N. [2]; Carmona Medialdea, C. [2]; Blanco Valero, C. [1]; Valverde Moyano, R. [1]; Agüera Morales, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. IMIBIC

Objetivos: Describir los hábitos alimenticios en una muestra de pacientes con Esclerosis Múltiple Remitente Recidivante (EMRR). Relacionar estos hábitos con el grado de discapacidad y la calidad de vida.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo. Se han incluido 100 pacientes con EMRR. Se diseñó un cuestionario compuesto por 26 ítems para obtener información sobre los hábitos alimenticios, información sociodemográfica y el grado de actividad física. Además, se evaluó la calidad de vida mediante el cuestionario MSQOL-54 y el grado de discapacidad con la escala EDSS (Expanded Disability Status Scale). Posteriormente se dividieron en cuatro grupos: dieta mediterránea con o sin actividad física y no dieta mediterránea con o sin actividad física. Los datos se analizaron con el programa SPSS.

Resultados: El 69% de la muestra informaron que su alimentación se basaba en las recomendaciones de la dieta mediterránea. Aquellos pacientes que seguían una dieta mediterránea y realizaban actividad física tenían mejor calidad de vida autoinformada que aquellos que no la realizaban a pesar de seguir una dieta mediterránea. No se observaron diferencias significativas entre los grupos en el grado de discapacidad (EDSS).

Conclusión: El tipo de dieta y la actividad física no influyen en el grado de discapacidad, no obstante se recomienda seguir una dieta variada y equilibrada de estilo mediterráneo así como realizar actividad física para mejorar la calidad de vida en pacientes con EM.

PANCITOPENIA, FIEBRE VESPERTINA Y HEPATOESPLENOMEGALIA EN PACIENTE TRATADA CON FINGOLIMOD

Gomez Moreno, S.M. [1]; Muñoz, C. [2]; Sánchez-Artola, B. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 2. Servicio de Hematología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Leonor

Objetivos: Fingolimod, tratamiento oral aprobado para la esclerosis múltiple remitente-recurrente(EMRR), bloquea la salida de linfocitos T del ganglio linfático, produciendo linfopenia mediante redistribución selectiva de linfocitos.

Material y métodos: Mujer de 55 años, española, con EMRR en tratamiento con Fingolimod desde hace 62 meses. Acude por cuadro de fiebre vespertina (37-39ºC),sudoración nocturna, fatiga y dolor en hipocondrondrio izquierdo de 2 semanas de evolución. En la exploración física destaca hepatoesplenomegalia. En analítica muestra anemia, neutropenia, linfopenia, trombocitopenia, elevación de PCR, VSG y transaminasas. La biopsia de médula ósea descarta neoplasia y muestra abundante infiltración por Leishmania, confirmado por PCR en suero. Se inicia tratamiento con Amfotericina B liposomal con recuperación clínica y analítica completa.

Resultados: La leishmaniasis visceral es una enfermedad diseminada causada por Leishmania spp, transmitida desde huéspedes vertebrados mediante picadura de mosquito Phlebotomus. En España existen unos 110 casos anuales de leishmaniasis humana (18 en la Comunidad de Madrid). Las células T de memoria central (TMC) CD4+ y CD8+ proporcionan inmunidad a Leishmania spp como depósito de células T de memoria efectoras (TME) tras una infección secundaria. En períodos prolongados de presentación del antígeno, las células TME disminuyen y la integridad de las células TMC constituyen requisito previo a la reposición del reservorio de células TME y la respuesta inmune eficiente. Las células Th1 y TMC, principalmente afectadas por el fingolimod, son parte integral de una respuesta inmune efectiva a la infección por leishmaniasis.

Conclusión: En pacientes con EMRR tratados con Fingolimod de regiones endémicas para leishmaniasis, si presentan pancitopenia, fiebre, hepatoesplenomegalia debemos sospechar leishmaniasis visceral.

PRIMOINFECCIÓN POR CITOMEGALOVIRUS (CMV) EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB

Hernández Hernández, C.; Meca Lallana, V.; García-Vaz, F.; del Río, B.; Diaz, C.; Vivancos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Alemtuzumab es un anti-CD52 aprobado para tratamiento de Esclerosis Múltiple (EM). Produce rápida depleción de linfocitos T y B, lo que podría predisponer a infecciones oportunistas. Describimos el caso de paciente con EM que desarrolla primoinfección por CMV tras tratamiento con alemtuzumab (tercer ciclo).

Material y métodos: Revisión de historia, pruebas complementarias, tratamiento, evolución y bibliografía disponible.

Resultados: Mujer de 36 años sin antecedentes relevantes, diagnosticada de EM en brotes en 2005. Recibió tratamiento con interferón-beta1a de 2006 a 2008, sustituido por acetato de glatiramero por ineficacia. En 2009 inicia alemtuzumab por persistencia de brotes. Recibe dos ciclos de 5 y 3 dosis (12mg/día) en 2009 y 2010 respectivamente. En 2017 se decide retratar (3 ciclos 12mg/día) por actividad en RM cerebral (3 nuevas lesiones Gd+).IgG CMV negativa previo al tratamiento. Recibe profilaxis con aciclovir y cotrimoxazol desde el primer día de tratamiento. 10 días después presenta astenia y fiebre persistente pese a recibir antibiótico por ITU. Rx de tórax, analítica y punción lumbar sin alteraciones (ausencia de linfopenia). 15 días después: frotis compatible con síndrome mononuclear, IgM CMV positivo, IgG CMV 122.2, PCR CMV 665 UI/ml, muy leve alteración de perfil hepático. Ecografía abdominal normal. Presenta resolución clínica y analítica espontánea (PCR CMV indetectable un mes después), por lo que se decide no administrar valganciclovir.

Conclusión: En pacientes que desarrollen fiebre el primer mes de tratamiento con alemtuzumab, fundamentalmente si alteración hepática o síndrome mononucleósico debe considerarse infección por CMV como causa. Solo hemos encontrado 3 casos descritos en la literatura.

RED-FLAGS DE LAS LESIONES DE SUSTANCIA BLANCA EN RESONANCIA MAGNÉTICA

Massot Cladera, M. [1]; Corujo Suárez, M. [1]; Martín Martín, M.Á. [1]; Díaz Navarro, R.M. [1]; Núñez Gutiérrez, V. [1]; Sureda Ramis, B. [1]; Calles Hernández, M.D.C. [1]; Mas Bonet, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: La resonancia magnética (RM) tiene un papel fundamental en el diagnóstico diferencial en esclerosis múltiple (EM) y, a pesar de que existen patrones bien establecidos para un correcto diagnóstico, no es infrecuente la forma de presentación con características atípicas.

Material y métodos: Describimos cinco casos de pacientes con lesiones desmielinizantes con características atípicas en RM.

Resultados: Presentamos cinco pacientes (2 mujeres y 3 varones) con edades comprendidas entre 41 y 68 años con diferentes patrones de desmielinización focal y /o difusa en el estudio de RM. Tres de los pacientes presentaron en el estudio de RM un patrón de desmielinización focal que, tras confirmarse el diagnóstico de linfoma primario del sistema nervioso central por biopsia cerebral, se consideraron como lesiones centinela. En el estudio de RM del cuarto paciente se objetivó un patrón de desmielinización bilateral progresivo y difuso que inicialmente afectó a la sustancia blanca profunda de la región peri-Rolándica con posterior extensión a toda la sustancia blanca y tractos corticoespinales. El estudio de necropsia concluyó que se trataba de una leucoencefalopatía difusa hereditaria con esferoides axonales. En el último paciente el patrón era de de desmielinización multifocal bilateral y se llegó al diagnóstico anatomopatológico de encefalitis crónica por VIH.

Conclusión: Debemos considerar otras etiologías diferentes a la EM en aquellos casos con patrones de desmielinización atípicos en resonancia magnética (red flags) En lo casos atípicos puede ser necesario un estudio anatomo-patológico para llegar al diagnóstico definitivo.

FRECUENCIA DE TABAQUISMO EN UNA MUESTRA DE PACIENTES DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Morales Hernández, C. [1]; Sentís Ramos, R.D. [1]; Pérez Hernández, Á. [1]; Bermúdez Hernández, M. [2]; Hernández Pérez, M.Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: El tabaquismo es un factor de riesgo que se ha asociado en múltiples estudios a progresión de la enfermedad y una peor respuesta a los tratamientos. El objetivo de nuestro estudio fue analizar la frecuencia de tabaquismo en una muestra de pacientes con Esclerosis Múltiple (EM).

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo trasversal de una muestra de 100 pacientes con Esclerosis Múltiple procedentes nuestro hospital. Se valoró mediante una encuesta la presencia de tabaquismo y su consumo.

Resultados: La media de edad fue de 47 años y el tabaquismo activo estaba presente en el 33% de la muestra. La distribución por sexos fue de un 30% de las mujeres y un 43% de los hombres. El 14% de los pacientes eran ex-fumadores, con lo que un 47% de los entrevistados han sido o son actualmente fumadores. En cuanto al índice IPA (Nº de años fumando x cigarrillos al día/20) la media se situó en 4,60 con un rango entre 0 y 30 y una desviación típica de 8,12.

Conclusión: A pesar de las políticas y campañas desarrolladas para frenar su consumo, el tabaquismo sigue estando presente en una alta proporción de pacientes en nuestra muestra, lo que hace necesario dotar de herramientas terapéuticas a estos pacientes para conseguir reducir estas cifras.

ANÁLISIS CLÍNICO Y DE IMAGEN DE 14 CASOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE PSEUDOTUMORAL

Castro Sánchez, M.V. [1]; Ciano Petersen, N.L. [1]; Reyes Garrido, V. [1]; Pons Pons, G. [1]; Villagran García, M. [1]; Urbaneja Romero, P. [2]; Muñoz Ruiz, T. [1]; Moreno Arjona, M.D.L.P. [1]; Rodriguez Lavado, I. [1]; Batista Blasco, J.L. [1]; Leon Martín, A. [1]; Guerrero Fernández, M. [1]; Alonso Torres, A. [1]; Serrano Castro, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: Nuestro objetivo es describir clínica y radiológicamente casos de EM pseudotumoral para mejorar su caracterización dado que habitualmente es necesaria la realización de biopsia para despistaje de etiología tumoral, con los riesgos y la demora diagnóstica que supone.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo, mediante revisión de las historias clínicas y análisis avanzado de RM de 14 pacientes, analizando sus características demográficas, clínicas, imagen, LCR y potenciales evocados (PE).

Resultados: 9 pacientes eran mujeres y 5 varones. La edad media de debut es 28 años, con el caso más joven con debut a los 2 años. La forma de presentación más frecuente fueron síntomas motores (4). Un paciente sólo desarrolló lesiones pseudotumorales durante su evolución. La EDSS media fue similar al diagnóstico y en la última revisión (2.5). Los PE sensitivos y motores estaban alterados en 10 pacientes y las bandas oligoclonales eran positivas en LCR en 6. De las 3 biopsias realizadas, 2 de ellas no se consideraron desmielinizantes, una fue diagnosticada de astrocitoma siendo resecada y tratada con radioterapia con aparición tras la misma de lesiones desmielinizantes. La imagen más frecuente fue una lesión de entre 2 y 5 cm (8), con márgenes bien definidos (10), edema moderado (6), anillo hipointenso en T2 (8) y realce en forma de anillo (8). El volumen lesional se redujo en RM sucesivas en 9.

Conclusión: La mayoría de pacientes tenían más de una lesión, BOC positivas y/o PE alterados. Esto, junto a la disminución de volumen lesional permitió evitar la biopsia cerebral en muchos casos.

MUTACIÓN EN SPG5 SIMULANDO UNA ESCLEROSIS MÚLTIPLE PRIMARIAMENTE PROGRESIVA

Perez Pereda, S. [1]; Bosque Varela, P. [1]; Toriello, M. [1]; Sedano Tous, M.J. [1]; Marco De Lucas, E. [2]; González Quintanilla, V. [1]; Oterino Durán, A. [1]

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

Objetivos: En el diagnóstico diferencial de la esclerosis múltiple (EM), los defectos heredados de la mielinización son infrecuentes. Las paraparesias espásticas hereditarias (HSP) se manifiestan con síntomas que pueden imitar una EM primariamente progresiva (EMPP) y pueden presentar lesiones focales o difusas de sustancia blanca (LSB), no siempre distinguibles de las de EM. Al menos 2 fenotipos, SPG2 y SPG5, han sido reportados en casos con sospecha de EM.

Material y métodos: Describimos los hallazgos clínicos, radiológicos y bioquímicos de una mujer de 45 años diagnosticada de EMPP, que resultó finalmente una HSP por mutación en SPG5, tras un cuadro de 9 años de torpeza de la marcha lentamente progresiva y déficit visual inespecífico. Presentaba paraparesia espástica (PE), hiporreflexia, apalestesia y ataxia sensitiva en miembros inferiores y defecto pupilar aferente izquierdo.

Resultados: La RM mostraba una leucopatía difusa periventricular, los potenciales somatosensoriales estaban abolidos y la amplitud de los potenciales visuales disminuida. Las bandas oligoclonales (BOC) fueron negativas, el perfil bioquímico, inmunológico y ácidos grasos de cadena larga normales. El estudio genético de HSP identificó 2 mutaciones patogénicas en el gen CYP7B1.

Conclusión: El fenotipo SPG5 es causado por mutaciones en CYP7B1 y heredado de forma recesiva. Dado que se manifiesta clínicamente entorno a los 30 años, el síntoma fundamental es una PE y puede haber LSB que se asemejen a aquellas de EM, es posible un diagnóstico erróneo de EMPP. La ausencia de BOC y el posible aumento de oxiesteroles en plasma son claves diagnósticas para SPG5, una enfermedad rara que podría mejorar con estatinas.

LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL MÁS QUE REVERSIBLE EN PACIENTE CON EM

Rojo Suarez, N. [1]; Foronda Bengoa, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Médico-Quirúrgico; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Médico-Quirúrgico

Objetivos: Comunicar el caso de un paciente varón de 63 años en seguimiento por EM-RR con EDSS 7 que ingresa por empeoramiento clínico,con sospecha de haber pasado a una fase progresiva y en tratamiento en ese momento con dimetilfumarato(con el que llevaba 11 meses) que finalmente es diagnosticado de una LMP por la clínica,RMN cerebral compatible y resultados de virus JC en LCR positivo tras una segunda determinación.Había estado previamente con natalizumab durante más de un año y medio.Se describe el tratamiento que recibió y el buenísimo resultado clínico obtenido en el seguimiento.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.No se han requerido de búsquedas ni estudios,comunica simplemente una buena experiencia clínica.

Resultados: RMN cerebral:Extensa lesión no existente en estudios previos y que afecta a lóbulo temporal, parietal y occipital izquierdos,incluidas fibras en U y respetando la corteza.Hiperintensa en T2,no realza con contraste ni restringe en difusión.Elevación de colina con disminución de NAA en espectroscopia. Virus JC negativo en primera determinación y positivo en la segunda(628 copias).

Conclusión: En el momento del ingreso se instaura tratamiento corticoideo y tras RMN se inicia mefloquina y mirtazapina por la alta sospecha diagnóstica.Mejora de forma significativa a lo largo del seguimiento y finalmente no sólo vuelve a su situación basal sino que dice encontrarse mejor anímicamente (persiste actualmente el tratamiento con mirtazapina).Debemos tener en cuenta esta entidad ante el empeoramiento clínico progresivo en un paciente con EM de larga evolución en tratamiento inmunosupresor e instaurar tratamiento sin demasiada demora con los fármacos con eficacia demostrada hasta la fecha.

REPLANTEÁNDONOS EL DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Caldú Agud, R. [1]; Sebastián Torres, B. [1]; Sancho Saldaña, A. [1]; García Rubio, S. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; Sierra Martínez, E. [2]; Martín Martínez, J. [1]; Ara Callizo, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Neuropsicóloga. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) puede manifestarse con síntomas y signos diversos y el espectro de enfermedades a excluir es amplio, no solo al inicio sino también a lo largo de la enfermedad. Presentamos a una paciente de 50 años en la que un evento atípico nos lleva a replantear el diagnóstico inicial de EM.

Material y métodos: Mujer migrañosa y fumadora que consulta hace 11 años, por episodios paroxísticos distónicos y sensitivos izquierdos. En estudio etiológico, lesiones típicas desmielinizantes en RM cerebral, ausencia de bandas oligoclonales y exclusión de diagnósticos alternativos. Se diagnostica de síndrome clínico aislado e inicia interferón beta-1b. Los años posteriores la paciente presenta episodios paroxísticos sensitivo-motores y distónicos de hemicuerpo izquierdo y una RM cerebral activa, cumpliendo criterios de diseminación temporal y estableciéndose el diagnóstico de EM. Dada la respuesta subóptima se inicia natalizumab, 30 dosis, sustituyéndose por fingolimod por riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva. Concomitantemente desarrolla cuadro depresivo con abuso de alcohol y benzodiacepinas y aparición de 2 crisis epilépticas. En 2016, brote motor resuelto con corticoterapia, sin evidencia de actividad radiológica. En 2017, suspende fingolimod por toxicidad hepática y presenta afasia transitoria en contexto de hipotensión realizándose estudio vascular

Resultados: Arteriografía cerebral: Oclusión de ambas arterias carótidas internas (ACI) intra y extracraneal, posible síndrome de Moyamoya (SMM).

Conclusión: El SMM se ha propuesto en la literatura como un "mimic MS". Planteamos la duda de si todas las lesiones en RM y la sintomatología puede ser explicada por un SMM y hemos cometido un error diagnóstico o coexisten ambas patologías.

Enfermedades Desmielinizantes P2

SARCOIDOSIS EN PACIENTE CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN TRATAMIENTO CON INTERFERÓN-BETA

Caldú Agud, R. [1]; Sebastián Torres, B. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; García Rubio, S. [1]; Sierra Martínez, E. [2]; Cruz Velasquez, G. [1]; Orellana Melgar, C. [3]; Val Adan, P. [3]; Ara Callizo, J.R. [1]; Martín Martínez, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Neuropsicóloga. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Neumología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La sarcoidosis se caracteriza por la formación de granulomas no caseificantes como respuesta inmunomediada a un antígeno persistente desconocido, produciéndose un incremento de Th1 y Th17 con un mayor reclutamiento y agregación de linfocitos T CD4 + dentro de los granulomas. La sarcoidosis inducida por interferon (IFN) se ha establecido como un posible efecto adverso del uso de IFN-alfa y -beta.

Material y métodos: Varón de 54 años con esclerosis múltiple remitente recurrente en tratamiento con interferón beta 1a 44 microgramos subcutáneo tres veces por semana, desde hace 17 años. No fumador. Consulta por tos en accesos y molestias en costados, de cinco meses de evolución, con síndrome constitucional asociado. En la auscultación pulmonar, discreta hipofonesis en base izquierda. El resto de la exploración es normal.

Resultados: - Análisis sangre: VSG 111, ECA 62. - TC torácico: adenopatías mediastínicas hiliares bilaterales, subcarinales y discreto derrame pleural izquierdo. Patrón nodular bilateral difuso. - Fibrobroncoscopia: Baciloscopias, Gram y cultivo de BAS y BAL negativas. Citología negativa para malignidad. - Criobiopsia: Fragmentos tisulares con presencia de granulomas no necrotizantes. Estudio de Groccott y Ziehl-Neelsen: Negativos

Conclusión: Tras la demostración de granulomas no casificantes y con clínica compatible, habiendo descartado la presencia de micobacterias y hongos, se diagnostica de sarcoidosis. Los IFN inducen la expresión de quimiocinas proinflamatorias que llevan al reclutamiento de Th1 y linfocitos T CD4+, lo cual llevaría a la formación del granuloma en pacientes predispuestos. Destacamos la importancia del reconocimiento temprano de esta entidad ya que puede conllevar a la modificación del tratamiento inmunomodulador.

RASGOS DE PERSONALIDAD ASOCIADOS A LA FATIGA CRÓNICA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Hariramani Ramchandani, R. [1]; Querol Pascual, M.R. [1]; Córdova Infantes, M.D.R. [1]; González Plata, A. [1]; Martínez Acevedo, M. [1]; Aguirre Sánchez, J.J. [1]; García Nogales, A. [2]; Vaz Leal, F. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Cristina; 2. Catedrático Área de Estadística e I.O. Universidad de Extremadura; 3. Servicio de Psiquiatría. ESM CS Valdepasillas

Objetivos: Los trastornos de la personalidad pueden exacerbar el curso de enfermedades crónicas, tales como esclerosis múltiple (EM). En estos enfermos, el porcentaje de síntomas neuropsiquiátricos oscila entre 20-50%, y entre 40-90% de los pacientes con EM refieren fatiga clínicamente significativa. Se han asociado rasgos neuróticos en estos pacientes. Nuestro objetivo es analizar si los rasgos de la personalidad influyen en la presencia de fatiga crónica.

Material y métodos: Se realiza un estudio de conveniencia en 62 pacientes con diagnóstico de EM de nuestra consulta, administrando la Escala de Severidad de Fatiga y un test de personalidad (Inventario Multifásico de Personalidad de Minnesota) en dos consultas separadas al menos un año. En el análisis estadístico se utilizó un método de regresión logística mediante el programa IBM SPSS Statistics.

Resultados: Entre el 42-48% de los pacientes con EM y fatiga crónica obtienen puntuaciones más altas en hipocondría, depresión e histeria, tríada neurótica característica. Se observó que los pacientes con los rasgos: histeria, introversión social (ambos en primer estudio), depresión (segundo estudio) y especialmente la esquizofrenia (en ambos estudios) son determinantes para presentar fatiga con diferencias estadísticamente significativas. No hubo cambios durante el periodo de seguimiento. El área bajo la curva ROC del primer estudio fue de 0.914 (IC95%; 0843-0,986) y en el segundo de 0.835 (IC95%; 0,73-0,941).

Conclusión: La fatiga en los pacientes con EM se asocia a rasgos de personalidad depresivos, histéricos, con introversión social y especialmente la presencia de esquizofrenia. La presencia de esta última supone entre 1.2-1.3 veces más riesgo de padecer fatiga crónica.

TRATAMIENTO CON RITUXIMAB DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EXPERIENCIA DE UN CENTRO

Mulero Carrillo, P.; Pappolla, A.; Campra, M.; Tagliani, P.; Robles Sánchez, M.Á.; Vidal Jordana, À.; Arrambide García, G.; Río izquierdo, J.; Comabella López, M.; Castilló Justribó, J.; Galán Cartañá, I.; Rodríguez Acevedo, B.; Midaglia, L.; Sastre Garriga, J.; Tintoré Subirana, M.; Montalban Gairín, X.

Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: Describir las características basales y al año de pacientes tratados con Rituximab (RTX) y los motivos para su inicio y descontinuación.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de pacientes que inician RTX (2000mg ev cada 6 meses) en nuestro centro. Se recogieron y realizó análisis descriptivo de datos clínicos y radiológicos al inicio y tras un año de tratamiento.

Resultados: 110 [70 (63,6%) mujeres, media (DE) 44 (7,8) años] han recibido al menos una dosis de RTX. La indicación fue: 84 (76,4%) EM, 17 (15,5%) NMOSD, 3 (2,7%) vasculitis del SNC, 6 (5,4%) otras causas. En EM, 50 (59.5%) pacientes presentaban una evolución secundariamente progresiva, 18 (21.4%) remitente-recurrente (EMRR) y 16 (19,1%) primariamente progresiva. En EMRR el motivo principal para iniciar RTX fue presentar un fenotipo óptico-espinal y en las progresivas progresión de la discapacidad con brotes y / o actividad inflamatoria en la RM. Treinta y ocho de 67 (56,7%) RM basales disponibles presentaban lesiones que realzaban con contraste (LRC), el número medio de brotes (2 años previos a RTX) fue 0,4 (1). Treinta y dos (38,1%) pacientes han recibido RTX ≥1 año. Dos (6,2%) presentaron un brote tras 13,2 meses de seguimiento medio. Ninguna RM realizada al año mostró LRC. Dos pacientes lo interrumpieron por progresión de la EM, uno falleció por una infección respiratoria.

Conclusión: En nuestro centro, el principal motivo para iniciar RTX fue progresión asociada con actividad inflamatoria. Mas de la mitad de los pacientes presentaban LCG en la RM basal y ninguno en la anual.

A PROPÓSITO DE UN CASO: ESCLEROSIS MÚLTIPLE DE INICIO EN LA PRIMERA INFANCIA

Pons Pons, G.; Ciano Petersen, N.L.; Castro Sánchez, M.V.; Reyes Garrido, V.; Rodriguez Lavado, I.; Batista Blasco, J.L.; Villagran Garcia, M.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: Presentamos un caso de una niña de 2 años que presentó ataxia e inestabilidad, diagnosticándose de Esclerosis Múltiple (EM), extremadamente rara en la infancia. Solo se ha descrito un caso de esa edad en la literatura.

Resultados: La paciente debutó a los 2 años y 10 meses con ataxia e inestabiliada, sin antecedentes. La RM mostraba lesiones extensas en sustancia blanca periventricular, subcortical e infratentorial, con Líquido cefalorraquídeo (LCR) normal. Diagnosticándose de encefalomielitis aguda diseminada (ADEM), se iniciaron corticoides e inmunoglobulinas, con buena respuesta. Dos meses después, progresó con parálisis facial, incontinencia y hemiparesia izquierda, con dos lesiones captantes hemisféricas derechas y bandas oligoclonales en LCR, cumpliendo criterios de diseminación temporal. Diez meses después, presentó temblor en una mano, incontinencia y ataxia, evidenciándose una lesión medular. Después de 4 años, tras un nuevo episodio, se inicia interferon. Los potenciales evocados fueron normales.

Conclusión: La EM infantil está infradiagnosticada por su baja incidencia y dificultad para diferenciarla de la ADEM. Existen diferencias en la EM iniciada antes y después de la pubertad; en la primera, se inicia más frecuentemente de forma polisintomática, con síntomas motores y troncoencefálicos, y en la segunda aumenta el riesgo en mujeres y los síntomas sensitivos y ópticos. La enfermedad progresa más lentamente en niños, pero la discapacidad aparece más prematuramente, requiriendo un manejo óptimo precoz. No existe tratamiento aprobado en EM infantil, utilitzándose, bajo consenso y apoyados por estudios restrospectivos con buena tolerabilidad y seguridad, interferon beta y acetato de glatiramero.

ESTUDIO OBSERVACIONAL PROSPECTIVO PARA EVALUAR LA CALIDAD DE VIDA PRACTICA CLÍNICA HABITUAL EN PACIENTES CON EMRR TRATADOS CON ALEMTUZUMAB EN ESPAÑA: CARACTERÍSTICAS BASALESDEL ESTUDIO LEMVIDA

Izquierdo Izquierdo, G. [1]; Casanova, B. [2]; Rodríguez Antigüedad, A. [3]; Álvarez Cermeño, J.C. [4]; Martínez, S. [5]; Ortiz Castillo, R. [5]

1. Servicio de Neurología. University Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple del Hospital Universitario La Fe; 3. Servicio de Neurología. Servicio de Neurología del Hospital de Cruces; 4. Servicio de Neurología. Unidad de Esclerosis Múltiple, Hospital Ramón y Cajal, IRYCIS; 5. Servicio de Neurología. Sanofi

Objetivos: Evaluar las características basales de pacientes incluidos en LemVida, un estudio observacional multicéntrico prospectivo de 36 meses que estudia la calidad de vida en pacientes con EMRR tratados con alemtuzumab en la práctica clínica habitual, en España (Registro de AEMPS: SAN-ALE-2015-03).

Material y métodos: Los pacientes adultos con EMRR eran aptos si habían iniciado tratamiento según ficha técnica del producto y habían dado su consentimiento informado por escrito.

Resultados: A fecha de 2 de abril de 2018, había 123 pacientes incluidos. Características basales: 66% mujeres; edad media (DE) 38,3 (9,0) años; puntuación EDSS 3,3 (1,7); mediana de brotes (rango) en los 2 anteriores a la administración de alemtuzumab 2,0 (0-7,0); tiempo desde el diagnóstico hasta el tratamiento 8,2 (0,08-36,4) años; y tiempo desde el último brote hasta recibir alemtuzumab 0,5 (0,02-8,7) años. El 93% recibió otros tratamientos para la EM antes de alemtuzumab (media 2,3 [0,9]), el 16%, 44%, 24% y el 10% recibió 1, 2, 3 o >= 4 tratamientos, respectivamente. Los tratamientos previos a alemtuzumab fueron fingolimod (46%), natalizumab (21%), dimetil fumarato (11%), teriflunomida (7%) y acetato de glatiramero (5%).

Conclusión: Las características basales de los pacientes del estudio LemVida fueron similares a las de pacientes del estudio CARE-MS II, salvo por su mayor tiempo de evolución de la enfermedad, número de tratamientos previos y el porcentaje de enfermos que recibieron previamente fingolimod o natalizumab. LemVida dará más información sobre el uso de alemtuzumab en la práctica clínica habitual.

EXPERIENCIA CON ALEMTUZUMAB EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Garcia Dominguez, J.M.; Lozano Ros, A.; Cuello, J.P.; Goicochea Briceño, H.; Higueras Hernandez, Y.; Martínez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir nuestra experiencia con Alemtuzumab en pacientes con Esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes tratados con Alemtuzumab en el Hospital Gregorio Marañón. Se recogieron datos demográficos, clínicos y radiológicos.

Resultados: Se trataron 20 pacientes. Trece eran mujeres (65%), edad media 41,15 años, con tiempo de evolución de la enfermedad de 13,98 años y EDSS media de 3,5. Dos pacientes fueron naïve, 13 cambiaron por fallo terapéutico y 5 por riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva. Dos pacientes tenían antecedentes de neoplasias en remisión y una de glomerulonefritis IgA. La mediana de seguimiento fueron 14 meses. La EDSS se mantuvo estable (3,5 a 3,47). Cuatro pacientes presentaron brotes (2 tras el primer ciclo), 2 tras el segundo. La tasa de brotes pasó de 1,20 a 0,47. Disponemos de 12 resonancias a los 12 meses, 9 sin lesiones nuevas, dos con una lesión nueva y una con 12 lesiones nuevas. No hubo eventos de seguridad importantes, siendo las reacciones asociadas a la infusión el evento más frecuente.

Conclusión: En nuestra serie, alemtuzumab presentó una buena eficacia y seguridad.

COLECISTITIS AGUDA ALITIÁSICA ASOCIADA AL TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB: UNA COMPLICACIÓN POCO HABITUAL

García Campos, C.; Eichau Madueño, S.; Ruiz De Arcos, M.; Fuerte Hortigón, A.; Chavero Moreno, E.; Páramo Camino, M.D.; López Ruiz, R.; Sánchez Fernández, F.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Describir un caso de colecistitis aguda alitiásica (CAA) asociada al tratamiento con alemtuzumab en una paciente con Esclerosis Múltiple Remitente-Recidivante (EMRR).

Material y métodos: Mujer de 33 años con EMRR desde 2016, que ingresa en nuestro hospital para un primer ciclo de alemtuzumab. Durante la tercera dosis comienza con dolor abdominal, objetivándose en la ecografía una CAA, por lo que se interrumpe su administración y se inicia tratamiento con ceftriaxona. La paciente evoluciona favorablemente, con resolución clínica y radiológica del cuadro. Se ha completado estudio con serología infecciosa y perfil hepatobiliar completo para descartar otras causas de CAA.

Resultados: Se han descrito recientemente casos de CAA durante o poco después de comenzar el tratamiento con alemtuzumab, sugiriendo que el mecanismo patogénico sea un Síndrome de liberación de citoquinas, con una respuesta inflamatoria sistémica. Su mortalidad está en torno al 30%. Dada su baja frecuencia en los ensayos clínicos controlados (0.2%), en su ficha técnica inicial no se incluía la CAA, aunque gracias a algunos artículos publicados esto ha cambiado. El que presentamos sería el primer caso descrito en España. Para poder relacionar su aparición con la administración de alemtuzumab es necesaria una secuencia temporal plausible y la ausencia de factores de riesgo para su desarrollo. En la mayoría de los casos, el tratamiento precoz y conservador conlleva un buen pronóstico.

Conclusión: La ACC es un infrecuente pero potencialmente peligroso efecto adverso asociado al tratamiento con alemtuzumab. Es importante tenerlo en cuenta para posibilitar un diagnóstico precoz y un manejo óptimo, evitando así complicaciones mayores.

FAMPRIDINA Y SU USO EN LA MARCHA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE. NUESTRA EXPERIENCIA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Santos Pinto, A. [1]; Pacheco Jiménez, M. [1]; Lomas Meneses, A. [1]; López Sánchez, P. [2]; Dolores Fraga, M. [1]; Garcia Ruiz, R. [1]; Velayos Galán, A. [1]; Ortega Suero, G. [1]; Millán Pascual, J. [3]; Turpín Fenoll, L. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Farmacia. Hospital General de Tomelloso; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena

Objetivos: Fampridina está indicado para mejorar la marcha en adultos con esclerosis múltiple (EM) y discapacidad de la marcha. Este síntoma afecta a más de dos terceras partes de los pacientes con EM y resulta de la combinación de síntomas como fatiga, debilidad, espasticidad y ataxia. Esta reducción de movilidad afecta negativamente la calidad de vida de los pacientes.

Material y métodos: Se utilizaron escalas como la T25FW y la escala de la marcha MSWS-12 para evaluar la mejoría.

Resultados: 29 pacientes (69% mujeres, edad media de 49,76 años), con una puntuación media en la EDSS (Expanded Disability Status Scale) de 5,38 (moda 6). Aunque el 75,86% de los pacientes experimentó en menor o mayor grado una mejoría de la velocidad de la marcha medida por el T25FW a los 14 días de iniciado el fármaco, con respuesta similar desde el punto de vista subjetivo (MSWS-12, 79,31%), solo el 38% alcanzó la significación clínica (aumento de la velocidad mayor del 15% entre la valoración basal y las dos semanas). En un 14% de los sujetos que obtuvieron una reducción moderada del T25FW (entre el 10 y el 15%), se asociaron cambios importantes en la autopercepción de la habilidad para caminar según la MSWS-12. El fármaco fue bien tolerado y solo dos pacientes abandonaron el tratamiento antes de cumplir los 14 días por efectos adversos.

Conclusión: En nuestra serie, fampridina provee un beneficio clínico, bien desde el punto de vista objetivo, subjetivo o ambos, siendo un fármaco seguro y bien tolerado en la mayoría de los casos.

NEUMONÍA EOSINÓFILA CRÓNICA REAGUDIZADA EN RELACIÓN A LA TOMA DE BIOTINA A DOSIS ALTAS

Sebastián Torres, B. [1]; Lázaro Sierra, J. [2]; García Rubio, S. [1]; Hernando Quintana, N. [1]; Caldú Agud, R. [1]; Cruz Velasquez, G. [3]; Sierra Martínez, E. [4]; Martín Martinez, J. [1]; Ara Callizo, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Neumología. Hospital Royo Villanova; 3. Servicio de Neurología. Hospital José Molina Orosa; 4. Servicio de Neuropsicología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Se postula el efecto terapeútico de biotina a dosis altas en formas progresivas de esclerosis múltiple (EM). Presentamos el caso de una paciente con EM secundaria progresiva (EMSP) que tras tratamiento con biotina presenta un efecto adverso no comunicado hasta el momento.

Material y métodos: Mujer, 54 años, con EMSP en tratamiento con acetato de Glatirámero (AG) que inicia biotina (300 mg/dia). Tras un mes y medio ingresa por insuficiencia respiratoria aguda. Previamente, la paciente presentaba sinusitis, tos nocturna e hiperreactividad bronquial con eosinofilia periférica y TAC torácico normal.

Resultados: En el ingreso, destaca eosinofilia marcada en sangre y lavado broncoalveolar, TAC torácico con opacidades en vidrio deslustrado en vértices pulmonares y exclusión de causa infecciosa o sistémica. Excelente respuesta a corticoterapia, llegándose al diagnóstico de neumonía eosinófila crónica (NEC). Se suspende biotina por la relación temporal con reagudización del cuadro respiratorio. La NEC se caracteriza por la infiltración por eosinófilos de las vías respiratorias que dañan el tejido infiltrado por un mecanismo no aclarado pero que involucra a inmunidad innata y adquirida. Puede tener un origen desconocido o atribuirse, entre otras causas, a fármacos o tóxicos. Se ha descrito en relación a antibióticos y antiinflamatorios, pero también a fármacos modificadores de EM como natalizumab, AG o dimetilfumarato.

Conclusión: Hasta nuestro conocimiento es el único caso descrito de reagudización de una eosinofilia pulmonar desencadenado por el uso de biotina a dosis altas y recomendamos, si se generaliza su uso, tener en cuenta esta posibilidad, fundamentalmente en pacientes con antecedentes de asma, atopia e hipereosinofilia.

RIESGO GESTACIONAL Y EN EL PUERPERIO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Alba Suárez, E.M. [1]; Chamorro Hernández, B. [1]; Puertas Muñoz, I. [1]; Muner Sánchez, M. [2]; Tallón Barranco, A. [1]

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

Objetivos: La EM es la enfermedad desmielinizante más frecuente del SNC que afecta a 1/1000 personas, el 70 % mujeres en edad fértil (entre 20-40 años). Nuestro objetivo fue realizar un estudio retrospectivo de los embarazos sucedidos en nuestro centro en un periodo de 4 años.

Material y métodos: Entre 2014-2017 se registraron 35 gestaciones en pacientes con EM en seguimiento por neurología y atendidas por el servicio de ginecología y obstetricia de nuestro centro hospitalario. Se estudiaron datos referentes a su enfermedad de base, planificación de embarazo y desarrollo del mismo hasta el parto y evolución posterior.

Resultados: De nuestra población gestante con EM, el 100 % fueron formas Remitentes Recurrentes(EMRR). En 2 casos la concepción tuvo lugar sin haber abandonado el tratamiento.En el 85 % el último brote había tenido lugar hacía más de 1 año.No se objetivaron brotes durante la gestación con una tasa de incidencia de 0.14 el primer año. Se encontraron 3 embarazos gemelares, no influenciados por técnicas de reproducción asistida. El parto pretérmino, la edad gestacional al parto y el peso medio de los recién nacidos (2,7Kg) no se vieron influenciados por la condición materna. Las decisiones en el manejo del parto se basaron únicamente en condiciones obstétricas.El 95 % optaron por lactancia materna. El inicio del tratamiento postparto se reinició dentro de los siguientes 3 meses.

Conclusión: El pronóstico general de la gestación en pacientes con EM es similar a la población sana. no se objetivó una progresión de la enfermedad durante la gestación ni en el puerperio.

PROGRAMA DE REHABILITACION COGNITIVA TELEDIRIGIDA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE-RECURRENTE

Romera Tellado, M.; González Prían, M.; Font Lloret, L.; Fernandez Moreno, M.D.C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos: Evaluar la eficacia de la rehabilitación cognitiva teledirigida a través de la plataforma de Neurorehabilitación Neuron Up® en pacientes con Esclerosis Múltiple Remitente Recurrente

Material y métodos: 23 pacientes con diagnostico de EMRR fueron asignados de manera aleatoria al grupo control (sin rehabilitación cognitiva) y grupo experimental (con rehabilitación cognitiva). El grupo experimental realizó 60 minutos de ejercicios y tareas de rehabilitación cognitiva, tres veces a la semana durante 6 meses.

Resultados: Los cambios se evaluaron mediante una evaluación cognitiva pre- tratamiento y post-tratamiento teniendo en cuenta las pruebas o test más utilizados en la valoración cognitiva de pacientes con EM y el efecto de práctica de los mismos. Las funciones cognitivas evaluadas fueron la atención,concentración, funciones ejecutivas, velocidad de procesamiento, fluencia verbal y memoria a través de las siguientes pruebas: Lista de palabras de Weschler Memory Scale-III, Symbol Digits Modalities Test (SDMT). Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT), Control Oral Word Associated Test y Test de Evocación Categorial.

Conclusión: Actualmente estamos en proceso de análisis de los datos definitivos.

DETERIORO COGNITIVO EN EL SÍNDROME RADIOLÓGICO AISLADO: PROBABLE FACTOR DE RIESGO DE CONVERSIÓN A ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Domingo Santos, Á. [1]; Moreno García, S. [1]; Martínez Ginés, M.L. [2]; Aladro Benito, Y. [3]; Ayuso Peralta, L. [4]; Puertas Martín, V. [5]; Higueras Hernández, Y. [2]; Cerezo García, M. [3]; Galán Sánchez-Seco, V. [1]; Benito León, J. [1]; Labiano Fontcuberta, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 5. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Hospital 12 de Octubre (I+12)

Objetivos: El deterioro cognitivo (DC) es un síntoma frecuente de la esclerosis múltiple (EM) afectando al 40-70% de pacientes. Asimismo un tercio de los sujetos con síndrome radiológico aislado (SRA) presentan DC, pero su valor pronóstico es desconocido.

Material y métodos: Realizamos un estudio multicéntrico prospectivo con una valoración neuropsicológica (batería repetible breve de Rao y test de Stroop) basal a 17 sujetos con SRA y evaluamos la conversión a EM tras un tiempo medio de 4,5 años. Consideramos DC como al menos 2 tests por debajo de 2 DE de la media de un grupo control de 17 sujetos pareados por sexo, edad y nivel educativo.

Resultados: 6 (35.3%) sujetos con SRA cumplieron nuestro criterio de DC al inicio del estudio. Transcurridos 4,5 años, 2 sujetos habían perdido el seguimiento. De los restantes 15 sujetos, 4 (26.7%) habían convertido a EMRR, y de estos 3 sujetos reunieron criterios de DC en el estudio basal. Los sujetos con DC mostraron un tiempo significativamente menor hasta la conversión a EM que aquellos sin DC (logrank test p=0.04) siendo el hazard ratio estimado de 7.5 (p=0.08).

Conclusión: La presencia de DC podría ser un factor predictor de conversión a EM en sujetos con SRA. Son necesarios estudios longitudinales con muestras más amplias de sujetos con SRA para una evaluación más precisa del riesgo asociado.

UNA ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE FULMINANTE E INFRECUENTE: LA LEUCOENCEFALITIS AGUDA HEMORRÁGICA

Calleja Castaño, P. [1]; Parra Serrano, J. [1]; Sánchez Tornero, M. [1]; García Cárdaba, L.M. [2]; Hernández-Laín, A. [3]; Galán Sánchez-Seco, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La leucoencefalitis desmielinizante aguda hemorrágica (LDAH) es una rara enfermedad desmielinizante fulminante con alta mortalidad (70%) de manejo terapéutico incierto.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión bibliográfica.

Resultados: Mujer de 36 años que presenta un cuadro rápidamente progresivo en horas de afasia y hemiparesia facio-braquio-crural derecha, realizándose RM craneal en otro centro que objetiva lesión extensa hemisférica izquierda sugestiva de origen neoplásico. Dado el rápido empeoramiento neurológico, con posterior disminución del nivel de consciencia, se traslada a nuestro hospital. A su llegada presenta estupor, una afasia global y hemiplejia derecha. En una RM posterior se objetiva importante crecimiento de la lesión de sustancia blanca, con afectación bihemisférica y captación en anillo incompleto. Se realiza craneotomía descompresiva y biopsia que muestra alteración de sustancia blanca con moderado infiltrado inflamatorio predominantemente neutrofílico, de predominio perivascular, con presencia de múltiples focos de hemorragia. Los estudios microbiológicos y anti NMO fueron negativos. Ante los hallazgos clínico-radio-anatomopatológicos se diagnostica de LDAH y se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona intravenosa durante 5 días seguidos de 7 sesiones de plasmaféresis e inmunoglobulinas durante 5 días, con estabilización neurológica pero sin mejoría. Tras revisar la literatura se decide iniciar ciclofosfamida 1 g intravenoso con leve mejoría clínico-radiológica posterior, sin recurrencias.

Conclusión: Hay forma atípicas de enfermedades desmielinizantes rápidamente progresivas de pronóstico infausto. El tratamiento se basa, en los pocos casos descritos, en corticoides, plasmaféresis e inmunoglobulinas. Una opción terapéutica es la utilización de inmunosupresores como la ciclofosfamida.

ANÁLISIS DE LAS SOLICITUDES DE BANDAS OLIGOCLONALES EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA DE UNA COMUNIDAD UNIPROVINCIAL

Castillo Álvarez, F.; López Pérez, M.Á.; Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutierrez Cecchini, C.; Reurich Gómez, N.; Pérez Imbernón, J.M.; Gómez Eguílaz, M.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Analizar las solicitudes de BOC en LCR en términos de perfil de paciente, indicación de solicitud y resultados obtenidos en nuestro hospital.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de todas las solicitudes de BOC en LCR a adultos durante 2017. Se analizan: resultados de la determinación BOC IgG/IgM, datos demográficos, resonancia previa, diagnostico definitivo e indicación de la solicitud (indicados: clínica y RM sugestiva de EM, dudosos: clínica o RM sugestiva; no indicadas: ni clínica ni RMN sugestivas).

Resultados: Se solicitaron 42 estudios de BOC, 40 desde neurología. 19 Hombres/23 mujeres. Edad 47,3+/-17,3. 41/42 (98%) con resonancia previa. 13/42 (31%) fueron + para IgG, y de estos 6/13 (46%) IgM+. Todas + estaban indicadas, salvo una dudosa. Análisis indicación: Indicadas 24/42 (57,14%), el 50% BOC+; dudosas 6/42 (14,2%), el 16,66% BOC+; no indicadas 12/42 (28,4%), 0% BOC+. Diagnostico definitivo en 24 indicadas: 13 EM (77% BOC IgG+; 46% IgM+), 2 RIS (ambos BOC IgG+/IgM-), 1 CIS, 8 otras. Análisis edad: 10/42 ≥ 65 años: todas negativas, ninguna indicada; ninguna 56-64 años, 32/42 19-55 años 24/32 (75%) BOC+. Ningún paciente con RMN normal presentó BOC+. Entre las 24 resonancias con alteración de la sustancia blanca (sugerente/inespecífica), 12/24 (50%) presentaron BOC IgG+ y de estas 6/12 (50%) IgM+

Conclusión: El 28% de las solicitudes de BOC no están indicadas. Ninguna fue positiva Ningún paciente ≥65 años fue positivo Ningún paciente con resonancia normal fue positivo El porcentaje BOC+ en EM fue 77% IgG+, 46% IgM+ Si no se sospecha EM, las bandas no ayudan a aclarar otros diagnósticos.

DIVERSOS PARÁMETROS DE NEUROFISIOLOGÍA COGNITIVA MUESTRAN UN BUEN NIVEL DE ESTIMACIÓN DE LA DISCAPACIDAD EN PACIENTES CON EM

Vázquez Marrufo, M. [1]; Galvao Carmona, A. [1]; Caballero Diaz, R. [1]; Borges Guerra, M. [1]; Páramo Camino, M.D. [2]; Ruíz Peña, J.L. [2]; Izquierdo Ayuso, G. [1]

1. Unidad de Esclerosis Múltiple. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Uno de los principales retos en la Esclerosis Múltiple (EM) es el desarrollo de evaluadores lo más eficaces posible de la discapacidad que estos pacientes experimentan.

Material y métodos: Para ello, en nuestra unidad se registró la señal de EEG en 58 canales durante el desarrollo de una tarea cognitiva en treinta sujetos (10 sujetos sanos, 10 sujetos con una baja EDSS (escala de discapacidad)(1-2.5) y otros 10 con una moderada EDSS (4-6) y se analizaron las respuestas conductuales y parámetros del EEG (P3 y alfa-ERD).

Resultados: Los resultados mostraron que una puntuación Z que combinaba el tiempo de reacción, la latencia y amplitud del P3 y la alfa-ERD, así como los valores de correlación de los mapas de P3 y ERD individuales respecto del mapa general "sano", mostraron la más alta correlación con la EDSS (r=0.716).

Conclusión: Este estudio muestra que las medidas de neurofisiología cognitiva pueden ser relevantes para ser incluidas como evaluadores de discapacidad en programas de machine learning para la patología de la EM.

RELACIÓN ENTRE FATIGA CRÓNICA Y ATROFIA DEL CUERPO CALLOSO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

González Plata, A. [1]; Querol Pascual, R.M. [1]; Córdova Infantes, R. [1]; Hariramani Ramchandani, R. [1]; Martínez Acevedo, M. [1]; Fernández Gómez, S. [2]; Palacios Bote, R. [2]; Aguirre Sánchez, J.J. [1]

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

Objetivos: La fatiga está presente entre el 40-70% de paciente con esclerosis múltiple (EM). En su fisiopatología existen causas relacionadas con la enfermedad y otros factores psicológicos y psiquiátricos. La atrofia cerebral se inicia precozmente en la EM, además, la atrofia del cuerpo calloso (CC) parece ser un factor independiente para desarrollar fatiga. Nuestro objetivo es correlacionar la atrofia del CC con la puntuación en las escalas de fatiga crónica en pacientes procedentes de una consulta de EM.

Material y métodos: Realizamos un estudio transversal donde incluimos 32 pacientes con EM, con edad media de 42 ± 10; con 78% de mujeres y 22% de varones y una EDSS con una mediana de 3. Analizamos mediante estudio de regresión lineal el índice del cuerpo calloso (ICC) medido en imágenes sagitales de resonancia magnética cerebral potenciadas en T1 y la escala de severidad de la fatiga, escala de impacto de fatiga con sus tres subescalas mediante el programa IBM SPSS Statistics.

Resultados: En los estudios de regresión lineal, la atrofia del CC explicaría entre un 0,5% y un 0,8% la presencia de fatiga crónica medida globalmente en las ESF y entre el 0,1% y el 0,8% en las subescalas física, cognitiva y social sin significación estadística. En los estudios de correlación, la línea tiene una cierta tendencia negativa, es decir, a medida que aumenta el ICC disminuye la puntuación de la fatiga.

Conclusión: En nuestra muestra de pacientes no se evidencian resultados estadísticamente significativos entre atrofia de CC y fatiga crónica en pacientes con EM.

Enfermedades Desmielinizantes P3

ESTUDIO PILOTO DE TELEMEDICINA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE PARA EVALUAR LA EFECTIVIDAD DE UN SISTEMA TELEMÁTICO PARA LA DETECCIÓN DE LA ACTIVIDAD CLÍNICA DE LA ENFERMEDAD

Gil Sánchez, A. [1]; Pardiñas Barón, B. [1]; Hervás García, J.V. [1]; Lecina Monge, J. [1]; González Mingot, C. [1]; Gonzalo Benito, H. [1]; Nogueras Penabad, L. [1]; Solana Moga, M.J. [1]; Peralta Moncosí, S. [1]; Forné Izquierdo, C. [2]; Canudes Solans, M. [3]; Valcheva, P. [4]; Gil, M.P. [1]; Brieva Ruiz, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida; 2. Servicio de Neurociencias. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 3. Servicio de Neurología. Institut de Recerca Biomèdica de Lleida; 4. Servicio de Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida

Objetivos: la telemedicina es el método de dar servicios médicos a distancia. Nuestro objetivo fue medir su capacidad para predecir los brotes en pacientes con Esclerosis Múltiple (EM). Como objetivo secundario nos propusimos describir nuestra muestra y determiner qué factores afectaban más a la calidad de vida de los pacientes.

Material y métodos: Se reclutaron 130 pacientes y se aleatorizaron en dos grupos: encuesta telemática y práctica clínica habitual. Hicieron tres visitas: basal, a los 6 y a los 12 meses. Contestaron cuestionarios de estado de ánimo, de salud, de satisfacción con los servicios sanitarios recibidos y de adherencia al tratamiento. Realizaron el Multiple Sclerosis Functional Composite (MSFC) y la escala de discapacidad (EDSS). Se clasificó el estado cognitivo de los pacientes en 3 grupos: deterioro cognitive, sospecha de deterioro y preservados.

Resultados: La sensibilidad de la encuesta telemática fue del 100% y la especificidad del 96.5%. Entre grupos no se encontraron diferencias significativas excepto en el EDSS basal (media 0 vs. Mediana 1). Desde el punto de vista cognitivo los pacientes preservados se encontraban más satisfechos con los servicios sanitarios recibidos (p=0.002) y tenían mejor calidad de vida (p=0.021) y estado emocional (p=0.006) respecto al resto de grupos. Todos los grupos presentaban buena adherencia.

Conclusión: La telemedicina puede ser una herramienta útil en la detección de los brotes de EM y equiparable en eficacia a la práctica clínica habitual. La cognición es una variable determinante en la calidad de vida y estado de ánimo.

PREVALENCIA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN CHINA Y PAÍSES ASIÁTICOS

Izquierdo Ayuso, G. [1]; Guaxun, Z. [2]; Carrillo Vico, A. [3]; Páramo, M.D. [4]; Ruiz-Peña, J.L. [4]; Navarro, G. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Nisa Sevilla-Aljarafe; 2. Servicio de Medicina. Facultad de Medicina; 3. Servicio de Medicina. Instituto de Biomedicina de Sevilla, IBiS (Universidad de Sevilla, HUVR, Junta de Andalucía, CSIC); 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: La prevalencia de la Esclerosis Múltiple (EM) en los países asiáticos se considera más baja que en los países occidentales, y los asiáticos tienen un 80% menos de riesgo de EM que los caucásicos. No se conocen bien las cifras de incidencia, prevalencia y su relación con otros países de su entorno y su relación con factores étnicos, ambientales y socio-económicos.

Material y métodos: Hemos revisado una revisión bibliográfica exhaustiva de los datos epidemiológicos existentes en China y países limítrofes para estudiar la frecuencia de la enfermedad, centrándonos en la prevalencia, sus cambios evolutivos a lo largo del tiempo y su relación con factores de género, ambientales, alimenticios y socio-culturales.

Resultados: La prevalencia en China oscila en cifras que van desde 0,88 en 1986 a 5,2 en 2013 por 100.000 habitantes con una tendencia a aumentar no estadísticamente significativa P=0,08), mientras que en Japón este incremento es muy significativo, con cifras que oscilan entre 8,1 y 18,6 (p<0,001). La prevalencia en los países donde predomina la raza caucásica son mucho mas elevadas y aumentan con el tiempo llegando a 115 por 100.000 habitantes en 2015 (r2=0,79,p=0,0001).

Conclusión: La prevalencia de la EM en China, parece esta aumentando en los últimos años, aunque la raza amarilla (chinos y japoneses entre otros) tienen menor riesgo de padecerla. La latitud no parece un factor muy determinante en Asía para presentar mayor riesgo de padecer EM.

SÍNDROME DE DEVIC E INFECCIÓN POR VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Palacios Mendoza, M.A.; Melgarejo Otálora, P.J.; Sánchez Soblechero, A.; Aparcero Suero, J.A.; Contreras Chicote, A.; Martínez Ginés, M.L.; Lozano Ros, A.; Cuello, J.P.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir el caso de una paciente con Neuromielitis Óptica (NMOSD) e infección concomitante por VIH.

Material y métodos: Mujer de 50 años con antecedentes de infección VIH sin tratamiento antirretroviral. Acudió por neuritis óptica bilateral, paraparesia y déficit sensitivo en miembro superior derecho y miembros inferiores, con nivel sensitivo T4-T5. La EDSS al ingreso fue de 6. Presentamos estudio etiológico, tratamiento y evolución.

Resultados: El estudio analítico, microbiológico (sífilis, citomegalovirus, toxoplasma, strongyloides, tuberculosis, criptococo) y de autoinmunidad fue negativo, salvo carga viral para VIH (89110 copias) y 333 células CD4+. En LCR destacó hiperproteinorraquia y síntesis intratecal de IgG e IgM, con bandas oligoclonales IgG positivas. La RM espinal mostró mielopatía longitudinalmente extensa T1-T6 de localización centromedular. La RM craneal evidenció pequeñas lesiones subcorticales y periventriculares, en su mayoría captantes de gadolinio, y captación de ambos nervios ópticos, sin criterios de esclerosis múltiple. La determinación de anticuerpos anti-AQP4 fue

negativa. Inició tratamiento antiretroviral y se administró corticoterapia endovenosa con escasa respuesta, requiriendo plasmaféresis con resolución de la clínica al alta y en controles subsecuentes.

Conclusión: Esta paciente debutó con un síndrome de Devic clásico, con criterios de NMOSD probable, seronegativa. La fisiopatología de NMOSD se ha relacionado con alteración de la inmunidad humoral y del linfocito B. En nuestro caso, la coexistencia con linfopenia T por el VIH refuerza esta idea, estableciendo una diferencia con la esclerosis múltiple, en la que la infección por VIH es excepcional. Nuestra paciente no ha iniciado terapia inmunosupresora, dada la buena evolución clínica y la negatividad de anti-AQP4.

INTOXICACIÓN POR VITAMINA D EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Alcahut Rodríguez, C.Á.; Fernández Díaz, E.; Gracia Gil, J.; Romero Sánchez, C.M.; Del Valle Pérez, J.A.; Martínez Martín, Á.; Segura Martín, T.

Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete

Objetivos: El déficit de vitamina D es frecuente en la población general y especialmente en los pacientes con esclerosis múltiple (EM), habiéndose relacionado sus niveles con la actividad y progresión de la enfermedad. Sin embargo, no ha sido aclarado su papel terapéutico y su administración no está exenta de riesgos. Describimos un caso de intoxicación por vitamina D en paciente con EM.

Material y métodos: Se describen la presentación, evolución y el tratamiento del caso descrito.

Resultados: Varón de 47 años con Esclerosis Múltiple Secundaria Progresiva de 25 años de evolución en seguimiento en ámbito privado. En una analítica rutinaria se le detectó una hipercalcemia moderada (14.2mg/dL) con fracaso renal agudo asociado (Creatinina 2mg/dL) por lo que fue ingresado en nuestro centro. La única sintomatología referida fue un aumento en los espamos musculares en miembros inferiores que ya presentaba por espasticidad. Seguía tratamiento por iniciativa propia con suplementos de vitamina D (colecalciferol) a altas dosis (80.000 UI diarias vía oral). No tenía antecedentes de insuficiencia renal y no tomaba otros tratamientos. Tras tratamiento con sueroterapia, furosemida y ácido zoledrónico intravenoso se consiguió la normalización de la calcemia y de la función renal. La concentración plasmática de 25-OH-vitamina D se encontraba en niveles tóxicos (>150ng/ml), que persisten en este rango dos meses después de haber suspendido la suplementación.

Conclusión: La intoxicación por vitamina D en EM es infrecuente pero puede ser potencialmente grave si no se detecta de forma precoz. Es necesaria la supervisión médica de la suplementación para realizar un ajuste de dosis y evitar complicaciones.

EPILEPSIA COMO COMORBILIDAD EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EXPERIENCIA EN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

López Anguita, S.; García Domínguez, J.M.; Saldaña Díaz, A.I.; Esteban De Antonio, E.; Massot Tarrús, A.; Galiano Fragua, M.L.; Lozano Ros, A.; Cuello, J.P.; Martínez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Aunque las crisis epilépticas (CE) son infrecuentes en esclerosis múltiple (EM), la asociación con esta enfermedad es bien conocida, con una prevalencia superior a la de población general. Nuestro objetivo es realizar un análisis descriptivo de pacientes con EM y CE, así como determinar los posibles factores precipitantes de las mismas.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo y transversal que incluye 18 pacientes con diagnóstico de EM y CE entre Enero/2008 y Enero/2018.

Resultados: Se identificaron 18 pacientes, un 83.3% mujeres, con media de 19.8 +/-10.2 años de evolución de EM, edad de 33 +/- 2.98 años al inicio EM y 42 +/- 2.97 a la primera crisis. El 39% eran formas progresivas. El diagnóstico de EM fue previo a CE en un 78% y un 90% presentó elevada carga lesional previa a la primera crisis (>25 lesiones en T2). En un 33% se objetivó una generalización secundaria y un 17% presentaron estatus epiléptico como debut, precisando el 50% del total más de un antiepiléptico para adecuado control. Se consideró CE como brote en un 16% de los pacientes. Encontramos una relación estadísticamente significativa entre EM progresiva y frecuencia anual de crisis en los dos primeros años (0.75 vs 1.16; p 0.045); así como incremento significativo en EDSS de 1.97 puntos a los 2 años tras primera crisis (p 0.017).

Conclusión: Nuestro estudio presenta una amplia heterogeneidad, semejante a otras series comunicadas, mostrando una frecuencia anual de crisis superior en formas progresivas, así como un empeoramiento funcional en pacientes con EM tras su primera crisis.

ASOCIACIÓN DE TRASTORNO DEL ESPECTRO DE NEUROMIELITIS ÓPTICA, SÍNDROME DE SJÖGREN E INFECCIÓN ACTIVA POR EL VIRUS EPSTEIN-BARR,¿QUÉ FUE LO PRIMERO, EL HUEVO O LA GALLINA?

Muñoz García, A.; Malo de Molina Zamora, R.; Jiménez Bolaños, R.; Díaz Díaz, A.; Castellano Santana, J.D.P.; Martín Santana, I.P.; García Rodríguez, J.R.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil

Objetivos: Presentar la asociación de Trastorno Espectro de Neuromielitis Óptica (TENMO), Síndrome de Sjögren (SS) e infección activa del Virus Epstein-Barr (VEB) en una paciente, valorando una posible relación patológica.

Material y métodos: Mujer de 64 años con antecedentes de artritis indiferenciada sin criterios de artritis reumatoide en tratamiento con metotrexate que presenta cuadro progresivo que evoluciona a una triparesia con hiporreflexia generalizada, cutáneo-plantares indiferentes, nivel sensitivo C2 y retención urinaria. A la anamnesis dirigida se encuentra un síndrome seco y adenomegalia cervico-axilar.

Resultados: La RM cervico-dorso-lumbar muestra engrosamiento e hiperintensidad de C1-C7 con captación de contraste y otra sin

realce D5-D6 compatible con mielitis transversa longitudinalmente extensa (MTLE). El LCR muestra una pleocitosis linfocitaria sin hiperproteinorraquia, con PCR positiva para el ADN del VEB. En el estudio autoinmune destaca tanto en suero como en LCR anti-NMO, anti-Ro y anti-La. Tras investigar se descarta síndrome linfoproliferativo. Finalmente la paciente cumple criterios para TENMO, asociando SS e infección activa por VEB. Tras corticoterapia, antivirales y fisioterapia la paciente evoluciona favorablemente. Continúa en la actualidad en tratamiento con corticoides, azatioprina y rituximab.

Conclusión: La asociación de TENMO con SS, así como VEB-MTLE y VEB-SS, se describe en la literatura, aún sin conocer un mecanismo subyacente común. En nuestra paciente concurren las tres patologías sin orden cronológico, no encontrando caso similar en la evidencia científica hasta el momento. Estas entidades se podrían relacionar por un mismo fenómeno inmunológico. Se plantea que la infección por VEB pudiera jugar un papel importante en el desarrollo de diferentes enfermedades autoinmunes.

PAROXISMOS DE DISARTRIA AISLADA COMO FORMA DE DEBUT DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Rodriguez Martín, A.; Cáceres Redondo, M.T.; Labella Álvarez, F.; Monterde Ortega, A.; Martínez Rivero, I.; Molina Nieto, T.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: La disartria paroxística como manifestación clínica de la esclerosis múltiple (EM) fue descrita por primera vez en 1946. Se trata de uno de sus síntomas clásicos aunque su presentación como forma de debut de EM es infrecuente. Presentamos un caso de esclerosis múltiple con múltiples paroxismos diarios de disartria como forma de presentación de EM.

Material y métodos: Mujer de 47 años con antecedentes de hipertensión arterial e hipercolesterolemia, es evaluada por 15 – 20 episodios diarios de dificultad para articular el lenguaje acompañados de sensación de mareo de algo menos de ocho segundos de duración desde el último mes. Durante la exploración física se presenció uno de estos episodios de forma espontánea: disartria leve de unos 5 segundos de duración. No existían datos de disfasia (fluidez verbal, comprensión, nominación, repetición y lectura conservados). Estos eventos eran reproducibles mediante la hiperventilación durante 1 minuto. La exploración neurológica normal excepto reflejos osteotendinosos exaltados.

Resultados: El estudio de RM craneal demostró múltiples lesiones de sustancia blanca periventriculares y subcorticales sugestivas de enfermedad desmielinizante. LCR: pleocitosis linfocitaria (20 células/campo) y bandas oligoclonales positivas en LCR y negativas en suero. Se descartó el origen comicial tras un EEG normal mientras se producía uno de estos paroxísmos durante la hiperventilación. Resto de estudio normal (Potenciales evocados visuales, serologías, estudio bioquímico, autoinmunidad…).Cumple Criterios actualizados de McDonald 2018 y MAGNIMS 2016 para EM. Mostró una respuesta excelente a carbamazepina

Conclusión: Se reporta el caso de una mujer con disartria paroxística como forma exclusiva de presentación de una EM.

REBOTE GRAVE DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE TRAS RETIRADA DE FINGOLIMOD

sánchez sánchez, A.; Gómez López, A.; Ros Castelló, V.; Natera Villalba, E.; Martinez Poles, J.; Monreal Laguillo, E.; Costa Frossard França, L.; Álvarez Cermeño, J.C.; Sainz de la Maza Cantero, S.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El cese de fármacos de alta efectividad para el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM) puede permitir el rebote, entendido como reactivación de la enfermedad que excede la actividad de base. Aunque se ha asociado frecuentemente con el cese de Natalizumab (NTZ), también hay descritos algunos casos con Fingolimod (FTY). Se propone el síndrome de reconstitución inmune sistémica (SRIS) asociado a FTY como causa de rebote en pacientes que experimentan un aumento rápido de linfocitos en las siguientes 4-8 semanas tras retirar FTY.

Material y métodos: Mujer de 31 años con EM Remitente Recurrente de 9 años de evolución, tratada con Interferón beta-1a (2009-2011), NTZ (2011-2015, suspendido por tiempo elevado de exposición y anticuerpos anti virus JC (JCV) positivizados) y FTY desde 2016, retirado al año por ineficacia al desarrollar nuevas lesiones en RM de control. Presenta deterioro cognitivo rápidamente progresivo y alteración de la marcha, 8 semanas después de retirar FTY.

Resultados: El hemograma mostró un rápido incremento de los linfocitos (410•103/µl hasta 1320•103/µl) en 8 semanas. En la RM se objetivaron múltiples lesiones pseudotumorales, con edema y captación de contraste. Se realizó un amplio estudio para excluir condiciones que pueden presentarse con lesiones de la sustancia blanca, incluyendo la detección de JCV en LCR. Iniciamos tratamiento con bolos de esteroides durante 7 días, seguidos de 6 sesiones de plasmaféresis a días alternos, con respuesta parcial. La RM de control mostró mejoría de las lesiones, iniciando tratamiento con Alemtuzumab.

Conclusión: La retirada de FTY debe ser considerada como causa de exacerbación severa de EM.

EFECTIVIDAD DE FÁRMACOS ORALES MODIFICADORES DEL CURSO DE LA ENFERMEDAD EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN BROTES

Meca Lallana, V. [1]; Morena Salas, D. [1]; Garrido, J. [2]; Aguirre, C. [1]; Vivancos Mora, J. [3]

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Disponemos en la actualidad de 4 tratamientos orales modificadores del curso de la enfermedad en Esclerosis Múltiple (teriflunomida, dimetil fumarato-DMF-, fingolimod y cladribina). No hay ensayos clínicos que compare la efectividad de estos fármacos entre sí.Analizamos la efectividad de los 3 primeros, y las comparamos entre si. Definimos características de la poblaciones tratadas. Analizamos seguridad de los tratamientos.

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo, con recogida prospectiva de datos,desde 2010 hasta Diciembre 2017. Comparamos efectividad mediante diversas variables de actividad de la enfermedad (brotes,RM y EDSS), tras un año con tratamiento.

Resultados: Los tres fármacos demostraron reducir la tasa anualizada de brotes respecto al estado previo ($p<0.001$), sin diferencias significativas en brotes ($p=0.643$), discapacidad y lesiones en T2. Encontramos superioridad de dimetilfumarato en la reducción de lesiones captantes de Gd ($p=0.003$), Describimos perfiles de pacientes diferentes en los tres fármacos, con una población de mayor tiempo de evolución, mayor carga lesional en T2 y mayor número de tratamientos previos con fingolimod con respecto a los otros dos fármacos, No hay diferencias entre teriflunomida y dimetilfumarato. Los tres fármacos tienen un buen perfil de seguridad, sin eventos adversos que comprometan la vida del paciente. Dimetilfumarato es el peor tolerado.

Conclusión: Demostramos utilidad de los tres fármacos en reducir de la tasa de brotes, estabilización de la discapacidad y las lesiones en RM. Los resultados no permiten definir mayor efectividad entre ellos, aunque Fingolimod parte de una población con características diferentes. DMF muestra mayor disminución en lesiones captantes de Gd. Las características de cada paciente y sus comorbilidades deben usarse para personalizar el tratamiento.

INFLUENCIA DEL RIESGO DE LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN LA SUSPENSIÓN DE NATALIZUMAB EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Caldú Agud, R. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; Alarcia Alejos, R. [1]; Sebastián Torres, B. [1]; González Sánchez, M. [1]; García Rubio, S. [1]; Sierra Martínez, E. [2]; Cruz Velasquez, G. [1]; Martín Martínez, J. [1]; Ara Callizo, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Neuropsicóloga. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El riesgo de desarrollar leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) se considera el principal factor limitante del uso de natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple (EM). El objetivo de este trabajo es determinar el peso real del riesgo de LMP en la suspensión del tratamiento con natalizumab en la práctica clínica.

Material y métodos: Revisión de una cohorte de pacientes con EM tratados con natalizumab en un hospital terciario, durante el período 2009-2017.

Resultados: Se ha revisado la evolución de 82 pacientes con una edad media actual de 40 años. De los cuales, 71% son mujeres. El tiempo medio de evolución de la EM fue de 12 años y el tiempo medio de tratamiento con natalizumab, de 35 meses. Con una media de EDSS al inicio de tratamiento de 3,8 y de tratamientos previos de 1,5. Se disponen de valores iniciales de anticuerpos antivirus JC en 73 pacientes, 44 (60%) con resultado positivo y 29 (40%) con resultado negativo. De los casos negativos se positivizó el 56% durante el seguimiento. No hubo casos de LMP. Se suspendió el natalizumab en 44 pacientes (54%). De ellos, 23 (52%) por riesgo de LMP, 10 (23%) por respuesta subóptima, 2 (5%) por ambas cosas y 9 (20%) por efectos adversos.

Conclusión: El riesgo de LMP se configura como el principal motivo de suspensión del tratamiento con natalizumab en los pacientes con EM tratados con este fármaco.

SÍNDROME INFLAMATORIO DE RECONSTITUCIÓN INMUNE TRAS RETIRADA DE NATALIZUMAB

Rodrigo Armenteros, P.; Ochoa de Castro, A.I.; Llarena González, M.C.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Presentar un caso agresivo inhabitual de manejo no establecido.

Material y métodos: Mujer de 45 años con esclerosis múltiple remitente recidivante de 17 años de evolución y epilepsia. Recibió múltiples tratamientos previos y desde noviembre 2007, en tratamiento con natalizumab (9 años). EDSS 5.5. Tras positividad serología en suero virus JC, se suspende e inicia periodo de lavado (3 meses como indica ficha técnica), con corticoides mensuales. Tras finalizar lavado, ingresa por crisis TC. A pesar del tratamiento anti-epiléptico entra en estatus siendo ingresada en UCI para inducción de coma barbitúrico. El estatus es revertido pero la mujer sigue en coma mantenido.

Resultados: Se realiza estudio diagnóstico diferencial descartando inicialmente LMP, (2 PL con negatividad PCR virus JC). Se descartan otras causas infecciosas, sistémicas, tóxico-metabólicas, tumorales, etc. En RM se objetiva un aumento importante del número de lesiones inflamatorias activas, algunas de ellas en troncoencéfalo, compatible con síndrome inflamatorio de reconstitución inmune(SIRI) tras retirada natalizumab. Se inició metilprednisolona en pulsos con mantenimiento posterior, 5 sesiones de plasmaféresis y doble inmunosupresión con rituximab y ciclofosfamida. La actividad en RM cedió pero la paciente falleció a los cinco meses por la severa afectación troncoencefálica.

Conclusión: El SIRI tras retirada del natalizumab es una rara entidad cuyo manejo terapéutico no está bien establecido en aquellos casos que no responde a corticoterapia. En ocasiones se ha realizado inmunosupresión intensa con buenos resultados, pero deberían publicarse más casos para poder estandarizar o realizar un protocolo de manejo, no sólo en casos de retirada al natalizumab sino también para otros inmunosupresores.

EXPERIENCIA EN SEGURIDAD Y TOLERANCIA CON TERIFLUNOMIDA EN PACIENTES AFECTOS DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE REMITENTE RECURRENTE

Ciano Petersen, N.L.; Reyes Garrido, V.; Castro Sánchez, M.V.; Villagrán García, M.; Pons Pons, G.; Rodriguez Lavado, I.; Batista Blasco, J.L.; León, A.; Guerrero, M.; Alonso, A.; Romero Imbroda, J.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: La Teriflunomida es un fármaco oral disponible en nuestro medio desde 2013 para pacientes con Esclerosis Múltiple Remitente-Recurrente (EMRR). Los ensayos pivotales describían una tasa de abandono del 11% y como efectos adversos (EA) más frecuentes, cefalea, diarrea, alopecia transitoria e hipertransaminasemia (6%). Pese

a esto, en ficha técnica se recomienda realizar controles analíticos cada dos semanas durante los primeros 6 meses. El objetivo de este estudio es describir nuestra experiencia en práctica clínica real en tolerancia y seguridad de los pacientes tratados con teriflunomida en nuestra unidad y compararla con los datos aportados por los ensayos clínicos.

Material y métodos: Realizamos una recogida retrospectiva de datos demográficos, duración del tratamiento, tasa de abandonos y EA.

Resultados: Incluimos 49 pacientes con EMRR (10 hombres y 39 mujeres). El tiempo medio de exposición al tratamiento en el momento del estudio fue de 97 semanas (12- 170). Un 26% de pacientes presentaron EA, el 14% presentó diarrea, un 10,2% tuvo alopecia transitoria y tan solo un 4% presentó aumento (x3) de la cifra de transaminasas. Solo 5 pacientes tuvieron que abandonar el tratamiento y de estos solo 2 por EA (diarrea y leucopenia).

Conclusión: Nuestra experiencia confirma que teriflunamida tiene un buen perfil de seguridad y tolerancia, detectando tasas similares e incluso menores de EA y abandonos que las descritas en los ensayos clínicos. No consideramos, en base a estos resultados, que sea necesario un control analítico tan frecuente durante los primero meses que complica el manejo y, más importante, limita la vida del paciente.

¿ES LA EDAD UNA BARRERA EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE?

Sierra Gómez, A.; Martínez Peralta, S.; Fiz Santelesforo, M.; Berdei Montero, Y.; Morán Sánchez, J.C.; López Agudelo, O.; Murillo Hernández, A.D.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar las peculiaridades clínicas de una paciente anciana con esclerosis múltiple (EM) activa, en la que se plantea la necesidad de un tratamiento de segunda línea, por ineficacia y/o intolerancia a tratamientos previos.

Material y métodos: Mujer de 71 años, hipotiroidea y diagnosticada de EM remitente-recurrente hace 30 años. Ha recibido tratamientos, sucesivamente, con dosis bajas de corticoide, interferón beta-1a intramuscular (retirado por ineficacia y efectos adversos tiroideos), acetato de glatirámero (retirado por ineficacia y efectos secundarios locales) y dimetilfumarato (intolerancia digestiva grave). Dada la persistencia de brotes y el aumento de discapacidad, se planteó paso a segunda línea con fingolimod.

Resultados: La experiencia clínica y la información farmacodinámica no recomiendan el uso de fingolimod en pacientes mayores de 65 años debido a la falta de experiencia en dicho grupo de edad. Son bien conocidos los efectos cardíacos asociados a este fármaco. Ante la persistencia de actividad clínica se valoró a la paciente en la consulta de Cardiotoxicidad, no encontrándose contraindicaciones para su utilización. El tratamiento se instauró sin complicaciones y no ha presentado nueva actividad clínica ni radiológica, ni ningún efecto adverso posterior.

Conclusión: El aumento de la esperanza de vida, así como la mayor oferta de tratamientos para la EM, hacen cada vez más necesario el planteamiento de nuevos abordajes terapéuticos en el paciente anciano. Con este caso clínico ampliamos la evidencia científica disponible del tratamiento con fingolimod en este grupo de edad, cada vez más prevalente.

EXPERIENCIA CON ALEMTUZUMAB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA REAL EN PACIENTES QUE PRESENTAN FALLO TERAPÉUTICO A UN TRATAMIENTO DE 1ª LÍNEA

Rodriguez Regal, A. [1]; González-Pelayo Rodríguez, A. [2]; Peña Martinez, J. [3]; González Suárez, I. [4]; Costa Arpín, E. [5]; Rodríguez Rodríguez, M. [6]; Oterino Durán, A. [7]; Solar Sánchez, D.M. [8]; Llaneza González, M.A. [9]; García Bargo, M.D. [4]; López Real, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Provincial de Pontevedra; 2. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 3. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 4. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 5. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 6. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 8. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 9. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos

Objetivos: Evaluar la efectividad y seguridad de Alemtuzumab en pacientes previamente tratados con fármacos de 1ª línea.

Material y métodos: Se incluyeron 20 pacientes (65% mujeres) con fracaso terapéutico a tratamientos de 1ª línea a los que se le administraron dos cursos de tratamiento con Alemtuzumab. Duración media de seguimiento: 20.1±6.48 meses. Edad media de los pacientes en el momento de la primera infusión: 39.6±8.42 años (mediana=40.0 años). Tiempo medio de evolución de la enfermedad: 9.5±5.52 años (mediana=8.7 años). Número de tratamientos previos: 2.0±1.43 (mediana=1.0). Mediana de la tasa anualizada de brotes (TAB) basal: 1.5. Mediana de puntuación de EDSS basal: 3.5.

Resultados: A los 12 meses de tratamiento, la TAB media se redujo de forma significativa de 1.70±1.13 a 0.05±0.22 ($p<0.001$; RRR 97%); la puntuación media de la EDSS también se redujo significativamente de 3.78±1.99 a 3.23±1.90 ($p=0.021$). Tras un año de tratamiento, se observó una reducción del porcentaje de pacientes con lesiones captantes de gadolinio en resonancia magnética desde un 70% a un 10% (n=20); y un 30% de pacientes presentaron nuevas lesiones en T2 (n=20). Se registraron infecciones en un 30% de pacientes (55% del tracto urinario). Ningún paciente presentó infecciones graves ni desarrolló enfermedad tiroidea.

Conclusión: Alemtuzumab muestra una reducción significativa en la TAB, discapacidad medida mediante la EDSS y parámetros de resonancia magnética, en pacientes que han presentado fallo terapéutico con fármacos de primera línea.

PANCREATITIS AGUDA SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON DIMETILFUMARATO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Fernández Fernández, E.; Fernández Fernández, J.; Peña Martínez, J.; Arias Rodríguez, M.; Terrero Rodríguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos: Comunicar efecto adverso infrecuente del tratamiento con dimetilfumarato y revisar bibliografía al respecto.

Material y métodos: Se presenta el caso de un paciente de 74 años, diagnosticado de esclerosis múltiple, que a las dos semanas de iniciar tratamiento con dimetilfuarato (dosis 120 mg/12 horas) ingresa con clínica, analítica y estudios de imagen compatibles con pancreatitis alitiásica. Se descartan, además de cálculos biliares, otras causas de pancreatitis como el alcoholismo, hipertrigliceridemia e hipercalcemia.

Resultados: Además de descartadas otras causas de pancreatitis, se cumplen tres de los cuatro criterios de Mallory y Kern para el diagnóstico de pancreatitis por fármacos. Tras la retirada del dimetilfumarato el paciente evoluciona favorablemente y la analítica se normaliza al cabo de unos días.

Conclusión: Si bien apenas hay casos descritos, debe tenerse en cuenta el dimetilfumarato, al igual que otros tratamientos inmunosupresores, como causa de pancreatitis aguda.

PSICOSIS Y ACETATO DE GLATIRÁMERO: TRES ESCENARIOS CLÍNICOS PARA UNA COMPLICACIÓN EXCEPCIONAL

López Agudelo, O.; Murillo Hernández, A.D.; Fiz Santelesforo, M.; Martínez Peralta, S.; Calabria Gallego, M.D.; Sierra Gómez, A.; Domínguez Díez, F.J.; Álvarez Álvarez, M.; González Terriza, F.J.; Gómez Estévez, I.; El Berdei Montero, Y.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar tres casos de pacientes con esclerosis múltiple (EM) que presentaron clínica compatible con cuadro psicótico durante el tratamiento con acetato de glatirámero (AG).

Material y métodos: Revisión de las historias clínicas de forma retrospectiva de pacientes con EM que han presentado clínica psiquiátrica compatible con cuadro psicótico durante su tratamiento con AG.

Resultados: Caso 1: Varón de 42 años en tratamiento previo con azatioprina que cambia a AG en 2016 por mala respuesta clínica. Tras la segunda administración presenta cuadro delirante de perjuicio en relación con sus dispositivos electrónicos. Tras la suspensión del tratamiento, no presentó ninguna recurrencia. Caso 2: Mujer de 51 años que en 2012 inicia tratamiento con AG con buena tolerancia y respuesta. En enero de 2018 presenta ideas delirantes de perjuicio y persecución que requirieron tratamiento con neurolépticos. Asociaba lesiones activas en resonancia magnética. El cuadro ha mejorado de forma progresiva tras la suspensión del tratamiento. Caso 3: Mujer de 58 años con EM secundariamente progresiva y deterioro cognitivo asociado en tratamiento con AG desde 2008. En noviembre de 2017 presenta cuadro delirante con ideas celotípicas que persisten en el momento actual a pesar de tratamiento con quetiapina y retirada de AG.

Conclusión: Los síntomas psicóticos constituyen una reacción adversa muy rara y poco descrita del tratamiento con AG. Aunque la clínica pueda ser atribuida a la propia actividad de la enfermedad o en el contexto de un deterioro cognitivo secundario, debe plantearse la posible implicación del fármaco.

Enfermedades Desmielinizantes P4

EVOLUCIÓN DEL ÍNDICE Y ÁREA DE CUERPO CALLOSO DURANTE EL SEGUIMIENTO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Suárez Santos, P. [1]; García Rua, A. [1]; Siso García, P. [1]; Santamarta Liébana, E. [2]; Peña Suárez, J. [2]; Villafani Echazú, W.J. [1]; González Delgado, M. [1]; Oliva Nacarino, P. [1]

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

Objetivos: El desarrollo de atrofia cerebral es característico en la evolución de la esclerosis múltiple (EM), siendo la atrofia del cuerpo calloso un reflejo de la misma. Analizamos la evolución del índice (ICC) y área del cuerpo calloso (ACC) en una cohorte de pacientes con EM.

Material y métodos: Se reúnen 86 pacientes con enfermedades desmielinizantes de reciente diagnóstico (74 EM remitentes-recurrentes [RR], 5 formas primarias progresivas [PP], 6 síndromes desmielinizantes aislados [SDA] y 1 síndrome radiológico aislado), y se calcula ICC y ACC en todos sus estudios de resonancia magnética cerebral desde el diagnóstico hasta un período máximo de seguimiento de 4 años y medio. Se construyen modelos lineales de efectos mixtos para evaluar su comportamiento en función de la duración de la enfermedad y del subtipo de EM, ajustando por edad y sexo.

Resultados: ICC muestra un descenso lineal mensual significativo ($p=0.012$) de 0.0006, siendo de 0.0144 ($p<0.001$) en el caso del ACC. Existen diferencias significativas entre las formas RR y PP (diferencia de medias [DM] 0.077, $p=0.007$), y entre las formas PP y SDA (DM -0.104, $p=0.007$) en el caso del ICC, mientras que para ACC dichas diferencias se determinan entre las formas PP y SDA (DM -1.516, $p=0.026$). Las mayores reducciones se observan en el grupo de pacientes PP.

Conclusión: ICC y ACC muestran cambios significativos en la evolución de la EM incluso en cortos períodos de tiempo, por lo que pueden tener interés de cara a evaluar de forma indirecta el desarrollo de atrofia cerebral.

NEUROFILAMENTOS DE CADENA LIGERA Y MEDIDAS DE ATROFIA CEREBRAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Cernuda Morollón, E. [2]; Serrano Pertierra, E. [2]; Castañón Apilánez, M. [1]; García Rua, A. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Fuentes Castañón, D. [1]; Peña Suárez, J. [3]; Santamarta Liébana, E. [3]; Villafani Echazú, W.J. [1]; González Delgado, M. [1]; Oliva Nacarino, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El desarrollo de atrofia cerebral es característico en la evolución de la esclerosis múltiple (EM). Del mismo modo, el valor de neurofilamentos de cadena ligera (NfL) en estos pacientes tiene valor pronóstico en tanto es un marcador de daño neuroaxonal, y se ha especulado acerca de su relación con el volumen cerebral.

Material y métodos: Se toman 41 pacientes con nuevo diagnóstico de EM (38 formas remitentes-recurrentes y 3 formas primarias progresivas) y determinación de NfL en líquido cefalorraquídeo, analizando su relación con diferentes medidas de atrofia cerebral global y regional, tanto bidimensionales como volumétricas (llevadas a cabo mediante los sistemas MSmetrix y VolBrain).

Resultados: Los valores p de significación en el análisis de correlación de Spearman para diferentes medidas lineales son los siguientes: Índice de cuerpo calloso (0.749), área de cuerpo calloso (0.799), ancho de tercer ventrículo (0.394), índice bicaudado (0.946), índice bifrontal (0.480), índice de Evans (0.847). Resultados de MSmetrix: Volumen cerebral global (0.990), volumen de sustancia gris (0.390), volumen lesional (0.211). Resultados de VolBrain: Volumen de sustancia blanca (0.419), sustancia gris (0.439), volumen cerebeloso (0.751), troncoencefálico (0.768), ventricular (0.690), caudados (0.608), putámenes (0.637), tálamos (0.913), pálidos (0.381), hipocampos (0.756), amígdalas (0.603) y núcleos accumbens (0.661).

Conclusión: No hemos observado relación entre el valor de NfL al inicio de la enfermedad y los volúmenes cerebrales. Se requieren nuevos estudios con mayor número de pacientes así como análisis longitudinales que valoren una posible correlación en fases más avanzadas de la enfermedad.

SITUACIÓN LABORAL EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Costa Arpín, E.; Lagorio, A.; Puente Hernández, M.; Prieto González, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Estudiar la situación laboral de los pacientes con EM en función de la edad, el tipo de enfermedad y el grado de discapacidad.

Material y métodos: Seleccionamos a todos los pacientes con EM residentes en el ayuntamiento de Santiago de Compostela a día 01/01/2016. Para cada uno de ellos registramos la edad, tipo de enfermedad, grado de discapacidad medida mediante la escala EDSS y el estado laboral registrado en la Seguridad Social.

Resultados: Hemos identificado 145 pacientes, con una edad media de 46.26±11.86 años y un 65% mujeres (n=94). El 59% (n=84) eran activos, el 7% (n=11) estaban desempleados y el 34% (n=50) eran pensionistas. Se ha encontrado una relación significativa entre la situación laboral y la edad, la forma clínica de la enfermedad y el grado de discapacidad ($p<0.01$). El porcentaje de población activa fue de 70% en <30 años, 73.8% entre 31-40, 60.4% entre 41-50, del 25% entre 51-65 años y de 11.1% en >65 años. El 65.14% de los pacientes con formas remitentes son activos, mientras que sólo un 16.67% de las formas secundarias progresivas y un 18.18% de las formas primarias progresivas siguen trabajando. Un 73.47% de los pacientes con EDSS<3 son activos, mientras que sólo un 13.3% de los que tiene una EDSS entre 3.5-6 y un 5.88% de los pacientes con EDSS >6 lo hacen.

Conclusión: La EM se relaciona con una reducción de la tasa de empleo especialmente en formas progresivas, a partir de una EDSS de 3 y en sujetos mayores de 50 años.

TASAS DE RETENCIÓN DE LOS FÁRMACOS ORALES DE PRIMERA LÍNEA PARA LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

Cano Orgaz, A. [1]; Casado, V. [1]; Sanchez, A. [2]; Palomeras, E. [1]; Sanz, P. [1]; Muriana, D. [1]; Guanyabens, N. [1]; Fossas, P. [1]

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

Objetivos: Estudiar la tasa de retención de los pacientes con Esclerosis Múltiple que inician tratamiento oral de primera línea en el Hospital de Mataró. Estudio de los motivos de discontinuación.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las tasas de retención a los 6, 12, 24 y 36 meses de todos los pacientes que iniciaron tratamiento oral de primera línea para la Esclerosis Múltiple en nuestro Centro.

Resultados: Un total de 55 pacientes cumplían los criterios para ser incluidos en el estudio. Las tasas de retención a los 6, 12, 24 y 36 meses fueron: para Teriflunomida 90, 65, 55 y 45%. Para Dimetilfumarato 88, 85, 76 y 73%. Motivos de la discontinuación (en % del total de pacientes que iniciaron el tratamiento). Ineficacia: Teriflunomida 40%, Dimetilfumarato 6%. Intolerancia clínica: Teriflunomida 10%, Dimetilfumarato 6%. Intolerancia biológica: Terifluomida 5% (aumento de transaminasas) y Dimetilfumarato 15% (linfopenias).

Conclusión: La tasa de retención es sensiblemente mayor en los pacientes que inician Dimetilfumarato en relación a los que inician Teriflunomida en nuestro Centro. El motivo principal del a discontinuación es la ineficacia en el caso de la Teriflunomida y la intolerancia biológica (linfopenia) en el caso del Dimetilfumarato.

COMPARACIÓN DE LA PRECISIÓN DIAGNÓSTICA DE LOS CRITERIOS RADIOLÓGICOS DE DISEMINACIÓN ESPACIAL DE BARKHOF-TINTORÉ, MCDONALD 2010 Y MCDONALD 2017 EN PACIENTES CON SÍNDROME CLÍNICO AISLADO

Lamas Pérez, R.; 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 diseminación espacial (DE) de Barkhof-Tintoré, McDonald-2010, y los recientemente publicados McDonald-2017, en pacientes con un síndrome clínico aislado (SCA).

Material y métodos: Criterios de inclusión: 1) pacientes con un SCA (desde 2008); 2) RM craneal en los primeros 3 meses; 3) RM medular en caso de SCA-medular;4) seguimiento mínimo de 24 meses.

Resultados: Incluimos 188 pacientes, 129(68.6%) mujeres, con edad media de inicio de 34.4 años. En la RM-basal, 79(42%) cumplían los

criterios de DE de Barkhof-Tintoré, 113(60.1%) los de McDonald-2010 y 123(65.4%) los de McDonald-2017. Tras seguimiento medio de 59.6 meses, 123(65.4%) fueron diagnosticados de EM según los criterios-McDonald-2017, siendo la tasa de conversión a EMCD del 47.3%. Cincuenta y dos (42.2%) 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 McDonald-2017 fueron respectivamente: S:60.7%, 80.9% y 87.6%; E:74.7%, 58.6% y 54.5%; VPP:68.4%, 63.7% y 63.4%; VPN:67.9%, 77.3% y 83.1%.

Conclusión: En nuestra cohorte de pacientes con SCA, los criterios radiológicos de DE de McDonald-2017 presentan mayor S con similar E que los de McDonald-2010 en predecir la conversión a EMCD en relación con la inclusión de las lesiones sintomáticas. Los criterios de Barkhof-Tintoré continúan siendo los más específicos; aun así, los tres criterios mantienen una especificidad intermedia, influenciada por el inicio de TME antes del segundo brote.

DEBUT DE EMRR EN EL CONTEXTO DE CÁNCER DE PULMÓN TRATADO CON RT HOLOCRANEAL PROFILÁCTICA: DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS Y DE TRATAMIENTO

Rodríguez-Antigüedad Muñoz, J.; Fernández Eulate, G.; Campo Caballero, D.; Equiza Bazán, J.; Castillo Triviño, T.

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: Discutir el manejo de un paciente con EM y un cáncer de pulmón tratado con quimioterapia y radioterapia.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Mujer de 37 años con un cáncer microcítico de pulmón tratado y curado tras quimioterapia, radioterapia local y radioterapia holocraneal profiláctica (RTHP). Dos meses tras la finalización de la RTHP comenzó con un cuadro de visión doble, inestabilidad y sensación de "torpeza mental". En la exploración únicamente se objetivó una oftalmoparesia internuclear. Analítica sanguínea: normal incluidos anticuerpos onconeuronales. LCR: 15 leucocitos y BOC IgG. PESS: latencias retrasadas en la extremidad inferior izquierda. RM: lesiones supratentoriales y medulares sugestivas de enfermedad desmielinizante. Valoración neuropsicológica: deterioro cognitivo leve. Inicialmente no se inició tratamiento ante la sospecha de enfermedad secundaria a RTHP. En las 3 siguientes RM presentó nueva actividad radiológica por lo que se inició tratamiento con acetato de glatirámero a los 30 meses del primer y único brote. En las 2 RM realizadas en los siguientes meses persisten signos de actividad a pesar de estar clínicamente estable lo que plantea una modificación del tratamiento.

Conclusión: El diagnóstico diferencial de la paciente incluye la RT craneal, que puede provocar deterioro cognitivo y lesiones que pueden simular una EM. Los FME, fundamentalmente los inmunosupresores, podrían aumentar el riesgo de cáncer con respecto a los pacientes que no los toman. Esto supone una dificultad a la hora de decidir el tratamiento adecuado en pacientes con antecedente de cáncer y EM. En nuestro caso se ha acordado un seguimiento oncológico más estrecho ante una posible recidiva.

LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y LOS RASGOS DE PERSONALIDAD INFLUYEN EN CÓMO LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE BUSCAN INFORMACIÓN MÉDICA

Meca Lallana, V. [1]; Higueras, Y. [2]; Brañas, M. [3]; Carrascal, P. [4]; Rodriguez-de la Fuente, O. [5]; Salas, E. [3]; Bueno-Gil, G. [3]; Mauriño, J. [3]; Candeliere, A. [6]; Martinez Gines, M.L. [7]; Garcia Vaz, F. [1]; Ruiz, M.A. [8]

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 3. Departamento Médico. Roche Farma, Madrid, España; 4. España. Esclerosis Múltiple; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro; 6. Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez, Lorca; 7. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 8. Departamento de Metodología, Escuela de Psicología. Universidad Autónoma de Madrid

Objetivos: Los pacientes con esclerosis múltiple (EM) demandan cada vez más información de confianza acerca de los síntomas y el tratamiento de la enfermedad. Nuestro estudio evalua la información que requieren los pacientes con EM, así como los factores relacionados.

Material y métodos: Estudio observacional, transversal con pacientes con EM diagnosticados según criterios de McDonald 2010. Se utilizaron los cuestionarios InfoSeek-MS y NEO Five-Factor Inventory-3 para recoger datos sobre búsqueda de información y rasgos de personalidad, respectivamente. Se utilizó un análisis factorial exploratorio para evaluar las relaciones y ANOVA y regresión logística para identificar las diferencias.

Resultados: Se estudiaron un total de 302 pacientes procedentes de 19 hospitales (media edad: 42,3 ± 10 años; 64% mujeres; tiempo medio desde diagnóstico: 9,6 ± 7 años; 90% de pacientes con EM remitente-recurrente). Puntuación media de EDSS: 2,6 ± 1,9. Internet fue la fuente de información más consultada. Información sobre estilo de vida (67,2%), investigación y nuevos tratamientos (63,6%), manejo de síntomas (49,7%), compartir experiencias con otros pacientes (46,4%) y pronóstico (46,4%) fueron los temas más buscados. Los pacientes con mayor número de brotes y altas puntuaciones de EDSS mostraron una mayor frecuencia de búsqueda de información (rho=0,233 y 0,222, respectivamente; $p<0,001$). El neuroticismo y la apertura a la experiencia fueron los rasgos de personalidad más relacionados con la búsqueda frecuente de información.

Conclusión: Las necesidades de información pueden diferir en función del estado de la enfermedad y los rasgos de personalidad. Se necesitan estrategias personalizadas para optimizar la información ofrecida a los pacientes.

PAREJA DE CEBRAS: ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN UNA PACIENTE CON ENFERMEDAD DE VOGT-KOYANAGI-HARADA

Anguizola Tamayo, D. [1]; Sánchez Menoyo, J.L. [1]; Artaraz Beobide, J.I. [2]; Azkune Calle, I. [1]; Vidorreta Ballesteros, L. [1]; Arranz Martínez, J.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Describir a una paciente con antecedentes de Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) que desarrolló una Esclerosis Múltiple (EM).

Material y métodos: Mujer de 32 años con antecedentes de Enfermedad de VKH Incompleto (afectación ocular bilateral y vitíligo maxilar) que presenta cuadros intermitentes de visión borrosa, disartria/disfasia y torpeza manipulativa de mano izquierda. Presenta vitíligo facial, catarata opacificada derecha, fotofobia, pupilas irregulares, movimientos oculares no dolorosos, dismetría a la maniobra dedo-nariz bilateral con predominio izquierdo siendo el resto normal.

Resultados: Analítica de rutina: panel inmunológico (ANA, ANCAs, TPO, AMA, anti-NMO y anti-MOG) y marcadores tumorales normales. Resto sin alteraciones. RMN craneal y cervical: múltiples lesiones ovoides yuxtacorticales y periventriculares. Lesión en pedúnculo cerebral y núcleo rojo derecho. Lesión medular cervical a nivel de C2. LCR: 61 mg/dL de proteínas, 4 leucocitos mononucleares, glucosa normal, índice de IgG 1.01, bandas oligoclonales (BOC) en patrón IV. Multitest: normal

Conclusión: La Enfermedad de VKH solo se ha asociado a la EM en una ocasión (Montero et al 2007): la paciente tenía antecedente de EM y luego desarrolla un VKH siendo tratada con Interferón (IFN) y corticoides orales. Dicha enfermedad puede provocar lesiones en SNC que son muy distintas a la EM en ausencia de BOC (Kelles et al 2013). Nuestra paciente presenta importantes sinequias y una catarata opacificada que amerita un manejo quirúrgico, previa terapia inmunosupresora. La uveítis se asocia a la EM en el 1% de los casos y poca experiencia se tiene con los nuevos tratamientos. Este caso aporta a la literatura una situación inusual pero altamente incapacitante.

ALEMTUZUMAB COMO ALTERNATIVA AL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

Costa Arpín, E. [1]; Álvarez Rodríguez, E. [2]; López Real, A. [3]; Álvarez Fernández, L. [4]; Llaneza González, M.Á. [5]; González Quintanilla, V. [6]; García Bargo, M.D. [7]; Pato Pato, A. [8]; Lema Devesa, C. [3]; Fernández Uría, D. [9]; Amigo Jorrín, M.D.C. [10]; Peña Martínez, J. [11]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro; 3. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 4. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 5. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 7. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense; 8. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 9. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 10. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario de Pontevedra; 11. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín

Objetivos: Evaluar la seguridad y la efectividad de Alemtuzumab en pacientes previamente tratados con Natalizumab.

Material y métodos: Se incluyeron 16 pacientes tratados previamente con Natalizumab y que recibieron dos cursos de tratamiento con Alemtuzumab. El 69% de pacientes fueron mujeres. Media de edad de 37.5±7.14 años (mediana= 37.5 años). Duración media de le enfermedad: 14.1±7.25 años (mediana=14.0 años). Número de tratamientos previos: 2.2±0.91 (mediana= 2.0). Mediana de la tasa anualizada de brotes (TAB) basal: 0. Mediana de puntuación de EDSS basal: 3.25. Principales motivos del cambio de tratamiento fueron el riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva (56%) y fallo terapéutico con Natalizumab (31%).

Resultados: A los 12 meses de tratamiento con Alemtuzumab, se observó una reducción en la TAB media desde 0.56±1.09 a 0.19±0.40 (p=0.236; RRR 67%) (n.s) y de la puntuación media de EDSS de 3.25±1.82 a 3.13±1.92 (n.s.). Tras un año de tratamiento sólo 2 pacientes tenían nuevas lesiones en T2 en el estudio de resonancia magnética y estos mismos pacientes presentaban también lesiones captantes de gadolinio (n=10). El 25% (n=16) de pacientes presentaron infecciones y un 57% fueron infecciones del tracto urinario. Sólo 1 paciente (6%) desarrolló una enfermedad tiroidea (moderada).

Conclusión: A la vista de nuestros resultados, se aprecia que Alemtuzumab puede ser una buena alternativa para el cambio de tratamiento en pacientes previamente tratados con Natalizumab, registrándose reducciones de TAB y EDSS tras un año de tratamiento.

EXPERIENCIA CON RITUXIMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE DESPUÉS DE TRATAMIENTO MODIFICADOR DE LA ENFERMEDAD

González González, B. [1]; Hernández Pérez, M.Á. [1]; Díaz García, M.L. [1]; Díaz Ruiz, P. [2]; Villar Van den Weygaert, C. [1]; Sole Violan, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Servicio de Farmacia. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: En los últimos años ha cobrado importancia la participación de las células B en la fisiopatogenia de la Esclerosis Múltiple. El Rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico (murino/humano), dirigido contra el antígeno CD20 provocando la destrucción de las células B. Describimos nuestra experiencia con Rituximab en pacientes con Esclerosis Múltiple.

Material y métodos: Estudio descriptivo de 14 pacientes con Esclerosis Múltiple que han recibido tratamiento con Rituximab. Se recoge información sobre sexo, edad, forma clinica EM, EDSS, tratamiento previo, motivo de cambio de tratamiento y evolución.

Resultados: Se incluyen 14 pacientes, 7 mujeres y 7 varones. Edad comprendida entre 30-62 años (media 47,28 años). 8 pacientes con forma RR y 6 con SP. EDSS oscilaba de 3-7.5 (media 5). Tratamiento previos: 4 pacientes con Natalizumab, 3 con Dimetilfumarato, 2 con Fingolimod, 2 con Imurel, 1 con Inmunoglobulinas y 2 sin tratamiento desde hace más de dos años. Motivo de cambio: 9 por progresión clínica y/o radiológica, 4 por virus JC positivo y 1 por mal cumplimiento terapéutico. Seguimiento ente 1 y 11 meses, con una media de seguimiento de 6 meses, donde no se han registrado eventos adversos, nuevos brotes ni progresión clínica en ninguno de los pacientes.

Conclusión: En nuestra serie de casos, al igual que en los diferentes estudios el Rituximab es un fármaco eficaz y seguro en el tratamiento de esta patología, planteándose como una posible nueva alternativa de tratamiento en la Esclerosis Múltiple.

USO CLÍNICO DE RITUXIMAB EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA EN CSUR DE EM. INDICACIONES DEL TRATAMIENTO Y MONITORIZACIÓN DE LA RESPUESTA

Kawiorski, M. [1]; Luque Alarcón, M. [1]; Miñano Guillamon, E. [1]; Arenaza Peña, A. [2]; Ortiz Pica, M. [2]; Santiago Pérez, A. [2]; Oreja Guevara, C. [1]

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

Objetivos: La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad muy infrecuente en población pediátrica, hasta ahora no hay ningún tratamiento de segunda línea aprobado en Europa para tratar a los menores de 18 años. El rituximab, un fármaco que destruye las células B, se ha utilizado a veces como segunda línea por uso compasivo para tratar la EM y neuromielitis óptica en adultos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes en edad pediátrica que recibieron el tratamiento con rituximab en la unidad de EM del Hospital Clínico San Carlos. Se registra la indicación, los datos demográficos, clínicos, radiológicos y analíticos, tasa anual de brotes (ARR) y efectos adversos debidos al tratamiento.

Resultados: Se describen dos casos clínicos (A y B) de EMRR con más de 2 años de seguimiento desde el inicio del rituximab. Caso A: niña de 12 años al inicio del tratamiento con 3 años de evolución desde el diagnóstico (brote de NO), tratamiento previo con interferones (ineficacia), sin efectos adversos, con tasa anual de brotes (ARR) de 0,5. Caso B: niño de 16 años al inicio de rituximab con 4 años de evolución (brote medular) y tratamiento previo con natalizumab y fingolimod (infecciones frecuentes e índice VJC de 1,62), Durante rituximab no efectos adversos y con ARR de 0. Tasa de brotes en el grupo de 0,24/año/paciente con rituximab y 0,96/año/paciente con tratamiento previo, resultante en RRR 0,75.

Conclusión: Se observó una eficacia muy alta, buena tolerancia y un buen perfil de seguridad con rituximab en pacientes de esclerosis múltiple infanto-juvenil.

EXACERBACIÓN DE NEUROPATÍA ÓPTICA INFLAMATORIA RECURRENTE CRÓNICA CON AC ANTI-MOG TRAS TRATAMIENTO CON RITUXIMAB

Quintanilla Bordás, C. [1]; Carcelén Gadea, M. [1]; Rodríguez Delgado, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Servicio de Inmunología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de un caso clínico de neuritis óptica de repetición con Ac anti MOG positivos que presenta empeoramiento tras tratamiento con rituximab.

Material y métodos: Mujer de 38 años, con antecedentes de 5 episodios de neuritis óptica alternantes con recuperación parcial (3 en los años 1 y 2, y 2 en los años 3 y 4 respectivamente). Todos fueron tratados con megadosis de corticoides. Se completa estudio: RM cerebral y medular sin lesiones desmielinizantes, Ac anti-AQP4 negativos, Ac anti-MOG (mediante ensayo basado en células) positivos, bandas oligoclonales en LCR negativas, resto de estudio de autoinmunidad y serologías negativas. Ante sospecha de RION se inició tratamiento con rituximab (dos dosis de 1g separados por 14 días) con depleción de linfocitos B en sangre periférica confrimada.

Resultados: Evolución: presenta recurrencia en ojo derecho 5 semanas después de la última infusión de rituximab y nueva recurrencia en ojo izquierdo a las 10 semanas. En la literatura publicada existen descritos casos de exacerbaciones de enfermedades sistémicas autoinmunes mediadas por células B tras inicio de terapia con rituximab. Se postula que la depleción de linfocitos B produciría un fuerte aumento del factor activador de células B (BAFF), produciendo un aumento del título de anticuerpos autorreactivos transitoriamente.

Conclusión: Debe tenerse en cuenta posibles exacerbaciones tempranas tras tratamiento con rituximab. Es necesario conocer mejor los mecanismos implicados en este tipo de respuesta para predecir qué pacientes tienen mayor riesgo de presentarla, y por las implicaciones terapéuticas que conlleva.

LA TOXICIDAD HEPÁTICA POR TERIFLUNOMIDA ES LEVE Y TRANSITORIA: ESTUDIO DE SEGURIDAD MULTICÉNTRICO Y RETROSPECTIVO A 3 AÑOS

Peña Martínez, J. [1]; Villafani Echazu, W.J. [2]; Oliva Nacarino, P. [2]; Suarez Moro, R. [3]; Solar Sánchez, D.M. [3]; Fernandez Uria, D. [3]; Perez Ruiz, D. [4]; Lara Lezama, L.B. [5]; Hernandez Echevarria, L. [5]; Ares Luque, A. [5]; Rodriguez Martínez, E. [5]; Gonzalez Quintanilla, V. [6]; Oterino Duran, A. [6]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 4. Servicio de Neurología. Hospital El Bierzo; 5. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: Analizar la evolución de las enzimas hepáticas (ALT) y otros efectos adversos (EA) en pacientes tratados con teriflunomida (TER) a lo largo de 3 años.

Material y métodos: Entre Diciembre 2014 y Marzo 2018 se incluyeron 327 pacientes (235 mujeres; edad media 46.2±11.2) procedentes de 6 hospitales españoles. Retrospectivamente se recogieron datos clínicos y bioquímicos. Se uso estadística descriptiva y comparaciones de variables categóricas usando el método Chi cuadrado.

Resultados: En 44 pacientes (21%) se objetivó elevación de ALT el primer año, de ellos presentaron incrementos menores de 3 veces un total de 44 (64%), entre 3 y 5 veces 22 (33%) y sólo 3 (3%) superiores a 5 veces la normalidad. En la mayoría el incremento se produjo antes de la semana 5 de tratamiento. Otros EA fueron: fragilidad capilar (20%), molestias gastrointestinales (21%), cefalea (7%), HTA, neutropenia y parestesias (4%). La mayoría de los EA fueron leves y transitorios. En el segundo año se redujo la incidencia de EA de forma estadísticamente significativa. Sólo se registró un embarazo. En total 49 pacientes abandonaron, 45% por ineficacia y el 41% por EA

Conclusión: TER es efectiva y bien tolerada. Los controles bioquímicos deberían adaptarse a la práctica clínica real. El perfil de seguridad de TER no difirió de otros estudios realizados.

¿LUPUS DISCOIDE RELACIONADO CON ALEMTUZUMAB?

Dengra Maldonado, A.I. [1]; Valderrama Martín, C. [2]; Carrasco García, M. [3]; López Delgado, D. [4]; Barrero Hernández, F.J. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; 4. Servicio de Medicina. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: Alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal humanizado, que se emplea en la Esclerosis Múltiple Remitente-Recurrente activa. Los ensayos clínicos y estudios fase IV, desmuestran su eficacia en la reducción de brotes y la discapacidad. Los efectos adversos más frecuentes son, las reacciones locales durante la infusión y las complicaciones por infecciones oportuniastas. Se han descrito mayor incidencia de enfermedades autoinmunes (TPI, anticuerpos membrana basal glomerular, y tiroiditis). Presentamos a una mujer que tras 3 años de iniciar alemtuzumab le aparecen lesiones cutáneas sugerentes de eritema anular centrífugo profundo.

Material y métodos: Mujer de 54 años, diagnosticada de EM-RR en 2004, tratada con Interferón, natalizumab y finalmente fingolimod, suspendido por linfopenia mantenida. Durante el periodo de lavado para iniciar alemtuzumab presentó un brote bulbar. Tras tres años de iniciar tratamiento no ha tenido brotes, pero en la última revisión presenta lesiones en papula y pequña placa, alguna con escama superficial, en tronco y extremidades. El estudio sistémico autoinmune fue negativo, y se propone biopsia cutánea.

Resultados: La biopsia fue compatible con eritema anular centrífugo profundo, con características morfológicas superponibles a Lupus Discoide Túmidus.

Conclusión: Tras más de diez años desde los primeros ensayos clínicos siguen apareciendo a largo plazo complicaciones autoinmunes no descritas previamente. No hemos encontrado en la revisión de la literatura ningún caso de Lupus Discoide tras tratamiento con alemtuzumab. Por lo que creemos importante resaltar las complicaciones autoinmunes que pudieran aparecer en los pacientes que reciben este tratamiento.

REACTIVACIÓN DE VIRUS DEL PAPILOPA HUMANO (VPH) EN PACIENTE TRATADO CON OCRELIZUMAB

Meca Lallana, V. [1]; Aguirre, C. [2]; del Río Muñoz, B. [3]; Sanchez, P. [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: Ocrelizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado anti CD20 eficaz para el tratamiento de la Esclerosis Multiple. Describimos una reactivación del virus del papiloma humano en un paciente tratado con Ocrelizumab.

Material y métodos: Se describe un caso clínico de un efecto adverso probablemente relacionado con Ocrelizumab

Resultados: Paciente varón de 38 años diagnosticado de Esclerosis Múltiple progresiva de 5 años de evolución. Discapacidad moderada a expensas de paraparesia espástica de predominio izquierdo, y alteraciones sensitivas. EDSS 4. RM craneal con lesiones típicas desmielinizantes supra e infratentoriales, varias lesiones en médula cervica. Bandas oligoclonales de IgG e IgM presentes en LCR y ausentes en suero.El paciente recibe la primera dosis de Ocrelizumab y tras dos meses inicia un cuadro de prurito anal con lesiones compatibles con condilomas acuminados. En anamnesis el paciente refiere contactos de riesgo 10 años antes. Ninguno reciente. Se suspende tratamiento de forma temporal hasta resolución del cuadro

Conclusión: En situación de inmunosupresión la reactivación del VPH es posible. La determinación del estado de portador del VPH previo al tratamiento es de fácil acceso y permite establecer medidas preventivas y de vigilancia clínica frente a una posible reactivación.

LESIONES PSEUDOTUMORALES COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Navarro Pérez, M.P. [1]; Garcés Antón, E. [1]; Marín Gracia, M. [1]; Garcés Redondo, M. [1]; Velazquez Benito, A. [2]; Iñiguez Martinez, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital Royo Villanova

Objetivos: La presentación de esclerosis múltiple (EM) en forma de lesiones pseudotumorales (LP) es una entidad poco frecuente que supone un reto diagnóstico y que en ocasiones implica la realización de pruebas diagnósticas invasivas.

Material y métodos: Estudio descriptivo de las características de pacientes con EM con presentación inicial en forma de LP en seguimiento en la consulta de enfermedades desmielinizantes.

Resultados: Se identificaron 5 pacientes, 60% (3) mujeres, con edad media de 20,6 [17,3] años y un tiempo medio de seguimiento de 15,6 [8,9] años. Todos los casos presentaron sintomatología cortical siendo las alteraciones motoras, sensitivas y del lenguaje las más frecuentes. Todas las LP estaban localizadas a nivel supratentorial. El 80% presentaban morfología infiltrativa y el patrón de captación de contraste en anillo incompleta fue el más frecuente. En el 80% se encontró una única LP y el 60% presentaron coexistencia de otras lesiones de aspecto desmielinizante. La presencia de bandas oligoclonales IgG fue positiva en los 4 casos en los que se determinó. Se realizó biopsia cerebral en el 60%. Clínicamente el 60% presentó recuperación parcial y el 40% total. Todos los pacientes presentaron mejoría radiológica. El 80% presentaron un curso de EM remitente recurrente y el 60 % desarrollaron epilepsia.

Conclusión: Ante una LP es importante plantear el diagnóstico de EM dado que esta forma de presentación habitualmente asocia una evolución favorable. Es necesaria la realización de estudios para mejorar las técnicas diagnósticas y evitar pruebas invasivas.

Enfermedades Desmielinizantes P5

PROTOCOLO CLÍNICO PARA LA PREVENCIÓN DEL FENÓMENO DE REBOTE TRAS LA INTERRUPCIÓN DE TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE: EXPERIENCIA DE UN CENTRO DE REFERENCIA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Fuentes Rumi, L. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Hernández Clares, R. [2]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Vazquez Lorenzo, J. [2]; Jiménez Veiga, J. [1]; Leon Hernandez, A. [3]; Velazquez Marin, F. [3]; Zamarro Parra, J. [1]; Iniesta Martinez, F. [1]; Morales Ortiz, A.M. [1]; Meca Lallana, J.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La retirada de natalizumab (NTZ) en esclerosis múltiple puede provocar "rebote" de actividad inflamatoria, definido como brote severo con aumento inusual de actividad en resonancia magnética (RM). En nuestro centro, empleamos dos esquemas con metilprednisolona intravenosa (MPIV) para reducir este efecto.

Material y métodos: Analizamos los pacientes que abandonaron NTZ entre 2012 y 2017. Durante el periodo de lavado (PL), se siguió: Esquema 1 (años 2012-2013): PL 3 meses: 1,2, y 3 gramos MPIV cada mes, respectivamente Esquema 2: (años 2014-2016): PL 2 meses: 1 y 2 gramos MPIV cada mes, respectivamente. 10 días después de cada esquema, se inició el nuevo fármaco. Se analizaron variables clínicas y de RM.

Resultados: 50 pacientes abandonaron NTZ (68% mujeres, edad media 40.39, EDSS media 3.59). Se inició fingolimod en 80%. A los 6 meses, el 32% presentó brotes y 38,5%, vuelta a la actividad previa en RM. El fenómeno de "rebote" ocurrió en el 6%. No hubo brotes durante PL; tampoco diferencias clínicas ni radiológicas entre los esquemas. La vuelta a la actividad previa de EM ocurrió en pacientes más jóvenes, con mayor tasa anual de brotes (TAB) en dos años tras NTZ y con mayor presencia de actividad en RM, sin diferencias en EDSS tras dos años de seguimiento.

Conclusión: Ambos esquemas con MPIV fueron bien tolerados y el fenómeno de "rebote" se observó solo en 6%. En nuestro estudio, MPIV podría reducir la posibilidad de rebote. La vuelta a la actividad clínica y radiológica previa al 6º mes supondría un peor pronóstico a 2 años.

ESTUDIO DE RECUPERACIÓN DE LAS SUBPOBLACIONES LINFOCITARIAS TRAS EL PRIMER CICLO DE ALEMTUZUMAB EN PACIENTES PREVIAMENTE TRATADOS CON FINGOLIMOD

Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Rumí, L. [1]; Carreón Guarnizo, E. [1]; Hernández Clares, R. [1]; Jiménez Veiga, J. [1]; Alba Isasi, T. [1]; Valero López, G. [1]; Morales de la Prida, M. [1]; León-Hernández, A. [2]; Zamarro Parra, J. [2]; Velázquez Marín, P. [2]; Iniesta-Martínez, P. [1]; Morales Ortíz, A. [1]; Meca Lallana, J.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Estudio de la recuperación de linfocitos T CD4 y CD8, B CD19, células CD56 y CD45 tras el primer ciclo de Alemtuzumab (ALZ) en pacientes con Fingolimod como terapia modificadora de la enfermedad (TME) previamente.

Material y métodos: 32 pacientes diagnosticados de EMRR en tratamiento con Fingolimod fueron seguidos con inmunofenotipo de sangre periférica. Se realizó previo al inicio del primer ciclo de ALZ y posteriormente de forma trimestral hasta 3 meses antes del segundo curso.

Resultados: La edad media fue 34,8±4 años, 59,3% mujeres. Un año después del primer curso, se evidenció una depleción severa de todas las líneas celulares, excepto los linfocitos B CD19, que mostraron un ligero incremento. Se realizó comparación en cada subtipo entre antes del primer curso y antes del segundo curso de ALZ. CD3 (1054±665 vs 465±228 cel/mL, p= 0,005), CD4 (627±471 vs 189±88 cel/mL, p= 0,02) y CD45 (1681±997 vs 1028±365 cel/mL, p= 0,01) mostraron diferencias significativas. 12,5% de los pacientes presentaron menos de 200 CD3 cel/mL antes del primer ciclo y 54,16% antes del segundo ciclo.

Conclusión: Nuestros datos muestran una depleción persistente de CD4 >200 cel/mL en una alta proporción de pacientes justo antes del segundo curso, a pesar de que a ALZ no se le conoce un efecto significativo sobre los precursores linfociticos. Este efecto podría estar relacionado con interacción con timocitos CD52, interferencia en homeostasis linfocitaria o el antecedente de TME. Desconocemos si podría ser consecuencia de Fingolimod y la influencia que podría tener en eficacia, tolerabilidad y seguridad de ALZ a largo plazo.

ESTUDIO OBSERVACIONAL, PROSPECTIVO Y MULTICÉNTRICO SOBRE EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE ALEMTUZUMAB EN EL NOROESTE DE ESPAÑA

Solar Sánchez, D.M. [1]; Peña Martínez, J. [2]; Aguado Valcarcel, M.L. [3]; García Bargo, M.D. [4]; Rodríguez Rodríguez, M. [5]; González Quintanilla, V. [6]; Llaneza González, M.A. [7]; García-Pelayo Rodríguez, A.M. [8]; Lorenzo González, J.R. [9]; Arias Gómez, M. [10]; Amigo Jorrín, M.D.C. [11]; López Real, A. [8]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 4. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense; 5. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 7. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 8. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 9. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 10. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 11. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario de Pontevedra

Objetivos: Comunicar nuevos datos sobre la experiencia con Alemtuzumab en 11 centros hospitalarios del Noroeste de España.

Material y métodos: Iniciaron tratmiento con Alemtuzumab 141 pacientes, de los cuales el 68% fueron mujeres.Media de edad: 39.7+/-8.18 años. Duración media de la enfermedad: 11.1+/-6.86 años. Media de tratamientos previos: 2.4+/-1.50. Principal motivo de cambio: falta de eficacia (80%). Tiempo de seguimiento medio: 15.4+/-8.99 meses. Tasa anualizada de brotes (TAB) en el año previo: 1.26+/-1.00. Puntuación media de EDSS basal: 3.54+/-1.66.

Resultados: En los 89 pacientes que recibieron un segundo curso de tratamiento se observó a los 12 meses una reducción significativa de la TAB, de 1.29+/-1.13 a 0.12+/-0.33 ($p<0.001$); la puntuación media de EDSS disminuyó en 6%, de 3.54+/-1.69 a 3.32+/-1.85 ($p=0.021$); el número de pacientes con lesiones captantes de de gadolinio se redujo del 51% al 10% y un 79% de pacientes no presentaron nuevas lesiones en T2. Los 26 pacientes que completaron 24 meses de seguimiento mostraron estabilidd clínica co resultados similares en la TAB y la EDSS. Se registraron infecciones (2/3 en los primeros 6 meses) en 43% de pacientes; las más comunes (64%) infecciones del tracto urinario (ITU). Un 4% de pacientes presentaron alteraciones tiroideas. Solo hubo eventos adversos serios en 3 pacientes (3 ITUS 1 infección por Listeria).

Conclusión: Los resultados muestran la gran efectividad de Alemtuzumab sobre el control de brotes, actividad radiológica y discapacidad. Los efectos secundarios fueron en su mayoría leve-moderados y los acontecimientos adversos serios se resolvieron sin secuelas

LINFOPENIA ASOCIADA A DIMETILFUMARATO: ANÁLISIS DE UNA SERIE HOSPITALARIA

Alvarez Noval, A. [1]; Solanas Letosa, E. [1]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Rodrigo Stevens, G. [1]; Durán Borrella, O. [1]; Lara Lezama, L.B. [1]; Rodríguez Martínez, E. [1]; Hernández Echebarría, L. [1]; Ortiz de Urbina González, J.J. [2]; Fernández López, J.F. [1]; Arés Luque, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Farmacia. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Dimetilfumarato se utiliza en el tratamiento de la esclerosis múltiple recidivante-remitente y se ha asociado a la aparición de linfopenia. Analizamos la aparición de ésta y otras complicaciones en nuestra práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en pacientes tratados con dimetilfumarato, con seguimiento mínimo de un año (inicio del tratamiento con anterioridad a junio de 2017).

Resultados: Se incluyeron 47 pacientes, entre los cuales 17 (36.2%) desarrollaron linfopenia, en todos los casos durante el primer año de tratamiento: linfopenia grado 1, 7 pacientes; grado 2, 8 pacientes; grado 3, 1 paciente, y grado 4, 1 paciente. La linfopenia fue mantenida en 9 pacientes durante al menos 6 meses, aunque sin observarse complicaciones infecciosas asociadas, y obligó a la retirada del tratamiento en un caso (G3-4). Únicamente disponemos de seguimiento mayor de un año en 10 de los 17 pacientes que desarrollaron linfopenia. En dos de ellos se suspendió el tratamiento por linfopenia G3 mantenida durante 6 meses (en ambos casos, entre los 18 y los 24 meses de tratamiento). Se supendió el tratamiento en otros 3 casos, uno por intolerancia digestiva y dos por deseo de embarazo. Cuarenta y un pacientes presentaron flushing ocasional. No se detectó ningún caso de alteración significativa de enzimas hepáticas ni proteinuria.

Conclusión: La linfopenia es frecuente en pacientes en tratamiento con dimetilfumarato y aparece durante el primer año de tratamiento. La toxicidad G3-4 (< 500/mm3) apareció en un 10% de los casos y, en nuestra serie, no se ha asociado a la aparición de complicaciones infecciosas.

MEDIDA DE LOS NIVELES DE NATALIZUMAB EN SUERO MEDIDA POR CITOMETRÍA DE FLUJO

Meca Lallana, V. [1]; Serra Lopez-Matencio, J.M. [2]; Sanchez, P. [1]; del Río Muñoz, B. [3]; Morell, A. [4]; Vivancos Mora, J. [5]; Muñoz Calleja, C. [6]

1. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Fundación de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Farmacia. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Unidad de Terapias Biológicas. Hospital Universitario de la Princesa; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 6. Instituto de Investigación Princesa. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Natalizumab es un anticuerpo monoclonal que actúa uniéndose a la cadena α4 de la integrina α4β1 (VLA-4) y de la integrina α4β7, bloqueando la migración de los linfocitos a través de la barrera hematoencefálica, en el tratamiento de la Esclerosis Múltiple Remitente Recurrente (EMRR).Poner a punto la técnica para medir los niveles de natalizumab en el suero de los pacientes por citometría de flujo.

Material y métodos: Estudio observacional, prospectivo con sueros de pacientes con EMRR tratados con natalizumab. Las muestras se obtuvieron previo al fármaco y post 2 horas. Se utilizó una línea T de células Jurkat positiva para VLA-4. El natalizumab (Tysabri, Biogen Idec and Elan Pharmaceuticals) suministrado a una concentración de 20 mg/ml. Una alícuota fue biotinilada acorde a los métodos estándares. fueron utilizados anticuerpos antiCD3 y antiCD45 para confirmar el linaje de las células Jurkat.

Resultados: Hemos diseñado un ensayo competitivo por citometría de flujo: dosis crecientes de natalizumab sin marcar son incubadas con células t Jurkat VLA4+30 minutos a4ºC. Seguidamente las células son lavadas para eliminar el exceso de natalizumab sin marcar,seguido de una segunda incubación, esta vez añadiendo en exceso natalizumab biotinilado.Finalmente las células son marcadas fluorescentemente en una tercera incubación.En el citómetro de flujo se analiza la intensidad media de fluorescencia (IMF) que emiten las moléculas de VLA-4. Natalizumab sin marcar competirá con el natalizumab marcado con biotina, de modo que conforme la concentración de anticuerpo marcado se incremente, la IMF de las VLA4 disminuirá.

Conclusión: Hemos diseñado un método alternativo para la medición de los niveles de natalizumab en suero, alternativo al ELISA utilizado tradicionalmente.

ENSAYO COMPARATIVO DE LA PRESENCIA DE IGG ANTI-MOG Y ANTI-AQP4 EN SUERO DE PACIENTES CON DESÓRDENES DEL ESPECTRO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA (NMOSD)

García Miranda, P. [1]; Díaz Sánchez, M. [2]; Martínez Olivo, M.D.M. [1]; Morón Civanto, F.J. [3]; Suárez Luna, N. [1]; Ramírez Lorca, R. [1]; Hiraldo González, L. [1]; Gómez Díaz, R. [4]; Lamas Pérez, R. [2]; Lebrato Hernández, L. [2]; Sánchez Silva, R. [5]; Casado Chocán, J.L. [2]; Uclés Sánchez, A.J. [2]; Izquierdo, G. [6]; Navarro, G. [6]; Abril Jaramillo, J. [6]; Romera, M. [7]; Durán, E. [8]; Echevarría Irusta, M. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS); 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío; 3. Servicio de Genética. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS); 4. Laboratorio de Usos Múltiples. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS); 5. Servicio de Grandes Aparatos. Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS); 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena; 7. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de Valme; 8. Servicio de Neurología. Hospital Juan Ramón Jimenez

Objetivos: La detección de IgG-anti-AQP4 (Inmunoglobulinas-anti-Acuaporina 4) en el suero de pacientes con NMOSD ha mejorado su diagnóstico y diferenciación de la Esclerósis múltiple (EM). Recientes hallazgos indican que un subgrupo de pacientes con NMOSD, principalmente seronegativos para IgG-anti-AQP4 presentan IgG-anti-MOG (glicoproteína de mielina de oligodendrocitos). Comparar el método desarrollado previamente en nuestro laboratorio para la detección de IgG-anti-AQP4, basado en inmunofluorescencia sobre células transfectadas (CBA, cell based assay), con el Kit comercial de Euroimmun y un método de ELISA (enzyme-linked immunosorbent assay), además de explorar la presencia de IgG-anti-MOG utilizando ambos métodos.

Material y métodos: Los sueros de 87 pacientes diagnosticados como NMOSD(15), EM(39), neuritis óptica(10), mielitis idiopática(16), otros desórdenes demielinizantes del sistema nervioso central(2), otras patologías(5) y controles sanos(2), fueron analizados para IgG-anti-AQP4 de forma comparativa con los métodos anteriormente indicados, y para IgG-anti-MOG.

Resultados: Se detectaron IgG-anti-AQP4 utilizando los métodos basados en CBA en 9 pacientes (Euroimmun) y 8 pacientes (método desarrollado en nuestro laboratorio) que habían sido diagnosticado de NMOSD. La detección de IgG-anti-AQP4 con el método de ELISA coincidió en un 89% con el método CBA. Para los anticuerpos-anti-MOG, el método CBA fue positivo para un único paciente diagnosticado de mielitis recurrente, mientras que el ensayo de ELISA para este anticuerpo no proporcionó resultados significativos.

Conclusión: Para la detección de IgG-anti-AQP4, el método de Euroimmun proporciona mayor sensibilidad y fiabilidad. La baja incidencia de pacientes diagnosticados de NMOSD con presencia de IgG-anti-MOG hace necesario ampliar el tamaño muestral para obtener resultados estadísticamente representativos.

TASA DE SEROCONVERSIÓN DEL VIRUS JC EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE DURANTE EL TRATAMIENTO CON NATALIZUMAB

Juiz Fernández, A.; García Díaz, I.; Costa Arpín, E.; Nieto Beiro, N.; Arias Gómez, M.; Prieto González, J.M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Investigar la prevalencia de anticuerpos anti-JCV en una cohorte de pacientes con Esclerosis Múltiple remitente-recurrente (EMRR) tratados con natalizumab y analizar la tasa de seroconversión.

Material y métodos: Estudio prospectivo de serologías anti-JCV a nivel basal y semestral en una muestra de 92 pacientes con EMRR tratados con natalizumab.

Resultados: La muestra estaba compuesta por 58 mujeres y 34 varones, con una edad media de 43+/-9.88 años y tiempo medio de evolución de la enfermedad de 12.73+/-6.40 años. Las serologías basales fueron negativas en 41 y positivas en 51. Entre los pacientes seropositivos, 14(27.45%) tenían un index <0.9; 7(13.73%) tenían un índex entre 0.9-1.5 y 30(58.82%) tenían un índex >1.5. No encontramos relación significativa entre la serología basal y la edad, el tiempo de evolución de la enfermedad ni el sexo del paciente (p= 0.38, 0.90 y 0.62 respectivamente). En los pacientes seronegativos, la tasa de conversión anual durante los dos primeros años de tratamiento fue del 22.48% y de 3.5% entre el 3º-4ª años de tratamiento. El 27% de los pacientes que seroconvierten durante los dos primeros años alcanzan un índex >1.5, y un 16,5% de los que se positivizan en los años 3º y 4º alcanzan este valor.

Conclusión: Más de la mitad de los pacientes con EMRR son seropositivos para virus JC. En los pacientes negativos, la tasa de seroconversión es más alta en los dos primeros años de tratamiento con natalizumab. Es importante tener en cuenta estos valores puesto que modifican significativamente el riesgo de estos pacientes.

RENDIMIENTOS COGNITIVOS DE UNA MUESTRA DE PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE EN CENTRO HOSPITALARIO DEL NORTE DE ESPAÑA Y VARIABLES ASOCIADAS

Aparicio Mingueza, A. [1]; Otano Martínez, M. [1]; Soriano Hernández, G. [1]; Lacruz Bescos, F. [1]; Ayuso Blanco, T. [1]; Perea Bartolomé, M.V. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Departamento de Psicobiología. Universidad de Salamanca

Objetivos: Descripción de resultados tras evaluación neuropsicológica realizada a una amplia muestra de pacientes con diagnóstico de EM. Realizar análisis de las variables asociadas y de la frecuencia de la presencia de deterioro cognitivo

Material y métodos: Se aplicó la batería Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Tests (BRB-N) de Rao a un total de 212 pacientes de la Unidad de EM, tras la revisión rutinaria con su neurólogo.

Asimismo, se registraron las variables clínicas y demográficas más relevantes. Se estableció la presencia de deterioro cognitivo (DC) en personas con rendimientos inferiores a 1.5 desviaciones típicas en dos o más subtests.

Resultados: Un 32% de los pacientes evaluados pudieron asignarse a la condición "Deterioro cognitivo". En cuanto a la relación entre esta condición y las variables demográficas, nose obtienen diferencias significativas en función del género, sí en función del estatus laboral de los pacientes. Tanto el fenotipo de EM como los niveles de discapacidad evaluados a través de la escala EDSS y los años de evolución se relacionaron con la presencia o no de DC.

Conclusión: Si bien el tamaño de la muestra puede considerarse representativo de la población, constituyendo en torno al 30% de los pacientes con EM, resultan discordantes los datos en torno a la frecuencia de DC. Una posible hipótesis explicativa de los datos obtenidos tiene que ver con la teoría de la reserva cognitiva.

RESULTADOS EN CALIDAD DE VIDA Y SATISFACCIÓN DE PACIENTES CON EMRR TRATADOS CON TERIFLUNOMIDA Y DIMETILFUMARATO

Labandeira Guerra, C. [1]; Álvarez Payero, M. [2]; Álvarez Rodríguez, E. [1]; Martínez Hervés, H. [1]; Bello Otero, L. [1]; López Caneda, C. [1]; Aguado Valcarcel, M. [1]; Piñeiro Corrales, G. [2]; González Suárez, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Servicio de Farmacia. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Evaluación de los resultados en salud (eficacia,calidad de vida-CV y satisfacción con el tratamiento-ST)de los pacientes con esclerosis-múltiple remitente-recurrente(EMRR) tratados con dimetilfumarato(DMF) y teriflunomida(TE).

Material y métodos: Pacientes con EMRR en tratamiento con DMF o TE durante al menos 1 año.Se recogieron variables clínicas,CV (MusiQoL y EuroQoL-5D-5L),ST(TSQM).Los cuestionarios fueron autocumplimentados basalmente y al año de tratamiento.

Resultados: 81 pacientes iniciaron 88 tratamientos orales (43(48,9%)DMF y 45(51,1%)TE). Edad_media 42.22años (DE 8.05), tiempo de evolución de la enfermedad (100.64 meses;DE66.08), EDSS_media al inicio 1,79 puntos (DE 1.87), brotes año previo al inicio de tratamiento (0.75,DE0.87). 18 pacientes(22,5%) no habían recibido tratamiento previamente,el resto habían recibido al menos un tratamiento previamente (73.5%). 46 (52.3%) cambiaron por efectos secundarios, 17 (19.3%) por ineficacia y 4 (4.5%) por seguridad. La puntuación EuroQoL_media:70.3±19.8 puntos,67.9±20.3 para DMF y 72.3±19.0 para TE. Las dimensiones peor valoradas(niveles de gravedad3-4-5) fueron:ansiedad/depresión (31,3%), dolor (25,0%) y dificultad para realizar actividades-cotidianas (12.5%). Puntuación MusiQoL media:70.1±14,8 (69.9±15.0 para DMFvs70.3±14.9 para TE).EQ-VAS al año fue 68.3±20.3puntos, sin diferencias estadísticamente significativas vs al basal, $p<0.05$;DMF 70.3±18.3 puntos vsTE 66.6±22.11.La puntuación media en el MusiQoL al año:67.9±15.5 puntos (70.2±16.7 para DMF vs66.1±14.5 para TE) TSQM_basal:eficacia (62.6±23.9 puntos), efectos secundarios (50,4±24,1puntos), comodidad (57.4±24.9 puntos) y satisfacción global (62.3±23.3 puntos). TSQM_1año percibida:eficacia (66.4±23.9puntos), efectos secundarios (67.7±23.3 puntos), comodidad (82.7±19.1 puntos) y satisfacción global (73.6±17.9 puntos). DMF vs TE:eficacia (69.3±19.2 vs 63.6±28.0), efectos secundarios (70.1±22.3 vs64.8±26.7), comodidad (77.5±18.6 vs88.2±18.6).Todos los pacientes con datos de TSQM al año procedían de TI.Las dimensiones TSQM mejoraron durante el tratamiento con TE respecto a la TI previa,$p<0.05$

Conclusión: El cambio a un tratamiento oral no parece impactar excesivamente en la CV. Sin embargo,sí presentan mayor satisfacción con orales frente a inyectables principalmente por una mejor tolerancia al fármaco oral y mayor comodidad en la administración.

EFECTO DEL BILINGÜISMO EN EL USO DE ESTRATEGIAS EJECUTIVAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Meldaña Rivera, A. [1]; Higueras Hernández, Y. [1]; Aveledo, F. [2]; Bose, A. [3]; García Domínguez, J.M. [1]; Cuello, J.P. [1]; Lozano Ros, A. [1]; Goicochea Briceño, H. [1]; Marinis, T. [2]; Martínez Ginés, M.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. School of Arts Humanities and Social Science. Reading University; 3. School of Psyhology and Clinical Language Science. Reading University

Objetivos: El bilingüismo retrasaría la aparición de deterioro cognitivo (DC) en población normal. En personas con esclerosis múltiple (PcEM) no hay evidencia. Buscamos identificar si el uso espontáneo de estrategias ejecutivas se relaciona con el bilingüismo en PcEM comparando con controles sanos (CS).

Material y métodos: Estudiamos dos medidas de estrategia ejecutiva: (i) número de estrategia semánticas durante el aprendizaje y recuerdo libre del TAVEC; (ii) agrupamiento semántico en tarea de fluidez verbal categorial. Reclutamos 20 PcEM y 20 CS (10 monolingües MON y 10 bilingües BIL en cada grupo) iguales en sexo y edad. Los BIL tenían mayor escolarización en ambos grupos (CS Mon M=15,2; Bil M=18,6; $p<.001$; MS Mon M=12,7; Bil M=17,1; $p<.001$). Las PcEM se clasificaron en sin DC (SDC), DC leve (DCL) y moderado (DCM).

Resultados: Siendo MON, los CS produjeron más agrupamiento (M=3,6; DT=1,51) que los PcMS (M=1,4; DT=1,43) $t(18)=3,35$; $p=.004$) pero para BIL no había diferencias entre CS y PcEM. Considerando el DC: (i) los SDC BIL utilizaron más estrategias semánticas en AT que los MON (M=67,10 vs M=59,10; $p=.003$); (ii) los DCL BIL usaron más estrategias semánticas en A4 (Bil M=10 vs Mon M=4,67; $p=.001$) y más agrupamientos entre los 30-40" (Bil M=3,5 vs Mon M=0; $p=.05$); (iii) los DCM ejecutaron igual BIL que MON.

Conclusión: El bilingüismo favorecería un mejor desempeño en tareas relacionadas con la generación espontánea de estrategias de optimización de la respuesta cognitiva. En PcEM, el bilingüismo elimina la ventaja que los CS presentan frente a monolingües. Estos datos sugerirían el papel protector del bilingüismo.

TRATAMIENTO CON DIMETILFUMARATO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: VALORACIÓN DE NEDA CLÁSICO

Valero García, M.F.; Ruiz Torres, G.; Corujo Suárez, M.; Villarreal Vitorica, E.; Massot Cladera, M.M.; Díaz Navarro, R.; Núñez Gutiérrez, V.; Sureda Ramis, B.; Calles Hernández, M.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: El Dimetilfumarato (DMF) ha demostrado ser eficaz en la reducción de la tasa de brotes y parámetros de neuroimagen en pacientes con EM. Analizar variables demográficas, clínicas, de laboratorio y radiológicas de pacientes en tratamiento con DMF y valorar status de "no evidencia de actividad de la enfermedad" (NEDA) al año y a los 2 años de tratamiento.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con EM tratados con DMF en nuestro centro desde marzo 2015 hasta mayo 2018. Para valorar NEDA, analizamos actividad clínica (brotes y progresión medida por la EDSS) y datos de neuroimagen (lesiones nuevas en T2 y/o lesiones captantes de Gadolinio).

Resultados: Se analizan 77 pacientes, 53 mujeres (68,83%), con edad media de 43 años (rango: 26-62 años). EDSS media pretratamiento de 2,09 (DE 1.51). Se pudo valorar NEDA al año en 48 pacientes, cumpliéndolo un 54,16% (n=26). A los 2 años, de esos 26 pacientes se puede valorar NEDA acumulado en 16 de ellos, cumpliéndolo un 75% (n=12). El NEDA no acumulado en el segundo año es del 70.37%, valorado sobre 27 pacientes. Un 53.33% de los pacientes que no cumplen NEDA por actividad clínica en el primer año es por brote en los 6 primeros meses.

Conclusión: La presencia de actividad clínica en los primeros meses de tratamiento se explica por el tiempo que requiere el fármaco para ser eficaz. En nuestra serie, el NEDA al año fue del 54.16%, y el acumulado a 2 años del 75%. La limitación del estudio es periodo de seguimiento corto.

LESIONES CUTÁNEAS TRAS TRATAMIENTO CON ALEMTUZUMAB EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE ACTIVA

Ruiz de Arcos, M. [1]; Eichau Madueño, S. [1]; Habek, M. [2]; García Campos, C. [1]; Fuerte Hortigón, A. [1]; Adamec, I. [2]; López Ruiz, R. [1]; Páramo Camino, M.D. [1]; Navarro Mascarell, G. [1]; Ruiz Peña, J.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Department of Neurology. University Hospital Center Zagreb

Objetivos: Se han descrito con alemtuzumab reacciones adversas cútaneas, como urticaria o rash, asociadas a la infusión; pero hay pocos casos publicados sobre alteraciones dermatológicas a largo plazo. Nuestro objetivo es describir lesiones cutáneas en pacientes con EM activa que recibieron alemtuzumab.

Material y métodos: Estudio observacional de pacientes con alemtuzumab que presentan alteraciones en la piel en nuestro hospital y en el University Hospital Center Zagreb, entre abril de 2009 y mayo de 2018.

Resultados: Obtenemos un total de 201 pacientes tratados. De estos, 9 (3 hombres, 6 mujeres) desarrollaron alteraciones cutáneas a largo plazo (un 18%). La media de edad fue 39 años (31-50). Entre estas lesiones se encontraron alopecia areata (2 pacientes), vitiligo (2), impétigo (1), verruga común (1), acné (2) y dermatitis (1). La mediana de tiempo desde el primer ciclo hasta que se presentaron las lesiones fue 10 meses (2-102). Los dos casos de vitíligo aparecieron tras el primer ciclo (6 y 11 meses). La mayoría fueron moderadas y no hubo casos de discontinuación del tratamiento por las reacciones.

Conclusión: Probablemente estas lesiones a largo plazo estén relacionadas con la reconstitución inmune por incremento de los linfocitos T reguladores y un decremento de los T naïve. Solo se ha publicado un caso de alopecia universalli, por lo que insistimos en la necesidad de observar detenidamente a estos pacientes en el seguimiento, para así determinar la prevalencia actual de lesiones dermatológicas y su relación con el fármaco.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON ALEMTUZUMAB TRAS 3 AÑOS DE USO EN UNA UNIDAD DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE

García Rubio, S.; Sebastián Torres, B.; Caldú Agud, R.; Cruz Velasquez, G.J.; Garayoa Irigoyen, V.; González Sánchez, M.; Sierra Martinez, E.; Ruiz Palomino, P.; Seral Moral, M.; Crespo Burillo, J.A.; Hernando Quintana, N.; Alarcia Alejos, R.; Martín Martinez, 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). Desde que iniciamos su uso en enero de 2015 en nuestra Unidad de EM, hemos aprendido sobre su efectividad y manejo de efectos secundarios.

Material y métodos: Se exponen los datos descriptivos de 25 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. Hacemos incapié en los efectos secundarios y manejo de sus complicaciones.

Resultados: 25 pacientes fueron tratados (92% mujeres). La edad media al inicio fue 36.9 años, la media de tratamientos previos 3.2, la TAB media en el año previo fue 1 y el rango de EDSS basal 0.0-7.0 (media 3.7). Durante la primera infusión el 96% de pacientes presentaron reacción infusional leve, 16% cefalea leve y 4% bradicardia sintomática. Actualmente 21 pacientes (84%) han recibido la segunda infusión. El rango de seguimiento fue 4-39 meses (media 20.6), 6 pacientes tuvieron actividad clínica y 7 radiológica, ninguno tras la segunda infusión. Las complicaciones observadas fueron 4 tiroiditis, 1 brote psicótico, 1 herpes zoster, 1 neumonía neumocócica y 2 neutropenias leves, cuyo manejo fue satisfactorio.

Conclusión: Creemos de utilidad compartir nuestra experiencia en el uso y manejo de alemtuzumab desde 2015. Observamos un perfil de efectos secundarios tolerable y una eficacia satisfactoria para controlar la actividad en la mayoría de pacientes tratados.

LESIONES DE SUSTANCIA BLANCA DURANTE TRATAMIENTO CON MICOFENOLATO MOFETILO (MFM): AMPLIANDO EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

González Robles, C.; Hernández Navarro, P.; Castro Fernández, B.A.; Ben-Yelun Insenser, M.; Movasat, A.; Ayuso Peralta, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: Presentamos el caso de una paciente en tratamiento con MFM que desarrolló lesiones de sustancia blanca con correlato clínico durante el mismo.

Material y métodos: Mujer de 39 años con síndrome antisintetasa y déficit severo de inmunoglobulina A, en tratamiento con MFM y prednisona. Ingresa por hemiparesia espástica en miembro inferior izquierdo.

Resultados: En resonancia magnética craneal se observa afectación de la sustancia blanca supratentorial bilateral, de predominio parietal derecho, con realce subcortical. Se realiza estudio etiológico exhaustivo de imagen y laboratorio; como principales hipótesis diagnósticas: leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP), linfoma cerebral primario y encefalomielitis aguda diseminada. La determinación de virus JC en líquido cefalorraquídeo fue negativa en 2 ocasiones y el estudio de extensión no reveló neoplasia. En biopsia cerebral se objetivaron focos perivasculares de desmielinización inflamatoria. Tras suspender MFM, se observó una mejoría progresiva clínico-radiológica, estando la paciente actualmente asintomática y con reducción de número y tamaño de lesiones en RM craneales seriadas.

Conclusión: Las lesiones cerebrales en pacientes inmunosuprimidos deben estudiarse sin demora, dada la posibilidad de cuadros potencialmente letales (LMP, linfoma, infecciones, etc). Existen casos descritos de LMP en pacientes con polimiositis, algunos de ellos tratados con micofenolato, así como casos de linfoma primario del sistema nervioso central en pacientes tratados con dicho fármaco. Sin embargo, este parece ser el primer caso descrito de encefalitis desmielinizante monofásica presumiblemente atribuible a MFM, lo que implicaría la necesidad de seguimiento neurológico en estos pacientes.

ADEM-LIKE DESENCADENADO POR GRIPE B CON ANTICUERPOS ANTI-MOG +. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Rojas Bartolomé, L. [1]; Romero Sánchez, C.M. [1]; Gracia Gil, J. [1]; Hernández Fernández, F. [1]; Sopelana Garay, D. [1]; Collado Jiménez, R. [2]; Lozano Setien, E. [2]; Sánchez Honrubia, R.M. [3]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Albacete

Objetivos: La encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad autoinmune desmielinizante del SNC, habitualmente desencadenada por infección viral y de curso monofásico en edad pediátrica. Nuestro objetivo es plantear el diagnóstico diferencial ante un caso ADEM-like en contexto de infección por gripe B.

Material y métodos: Varón de 23 años, sin antecedentes médicos o epidemiológicos de interés, atendido por síndrome gripal subagudo con bradipsiquia, somnolencia, nistagmo vertical y meningismo en la exploración. Ante deterioro progresivo del nivel de consciencia ingresa en UCI.

Resultados: El LCR presentaba hiperproteinorraquia, BOC (IgG e IgM no LE) y pleocitosis mononuclear policlonal en aumento (de 75 a 134 células) a pesar de cobertura antibiótica y antivírica. La PCR múltiple fue repetidamente negativa en LCR y positiva para virus influenza B en frotis nasofaríngeo. Los anticuerpos MOG-IgG fueron positivos, siendo negativos antineuronales de superficie y onconeuronales. El EEG mostraba encefalopatía con grafoelementos delta-brush anteriores. La RM demostraba múltiples alteraciones de señal en sustancia gris y sustancia blanca infra y supratentorial, ninguna captante de contraste y sin mielitis, sugestivas de ADEM. Se trató con metilprednisolona IV con mejoría completa clínica, radiológica y analítica.

Conclusión: Entre las raras complicaciones neurológicas del virus de la gripe destacan la encefalitis, encefalopatía aguda(ambas PCR LCR+) o post-infecciosa y ADEM(PCR -). El debut clínico de un episodio ADEM-like puede constituir el primer evento de enfermedades desmielinizantes recurrentes como la esclerosis múltiple o los trastornos del espectro NMO. El antecedente prodrómico, la encefalopatía y ciertos biomarcadores (clínicos, radiológicos, serológicos, licuorales) con su respectiva evolución temporal ayudan al diagnóstico diferencial.

PERSISTENCIA DEL DIMETILFUMARATO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL: ESTRATEGIA PARA MINIMIZAR LOS EFECTOS ADVERSOS

Amigo Jorrin, M.D.C. [1]; Rodríguez Regal, A. [1]; Anibarro García, L. [2]; Puy Nuñez, A. [1]; Canetti Heredia, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Provincial de Pontevedra; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Provincial de Pontevedra

Objetivos: Valorar la eficacia de dimetilfumarato y los efectos adversos en nuestros pacientes. Ver si nuestra estrategia es efectiva para minimizar los efectos adversos (EA) y su repercusión en el abandono del tratamiento.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes con EMRR tratados con dimetilfumarato en nuestra unidad. Se recogieron datos demográficos, clínicos y radiológicos basales, a los 6, 12, 18 y 24 meses, así como los EA. A todos se les dio por escrito una pauta de administración en escalado y las medidas terapéuticas si apareciera algún EA.

Resultados: Se analizaron 51 pacientes (80% mujeres) con edad media al inicio del tratamiento de 36,5 (18-65) años. De ellos 23 naive, 15 fracaso terapéutico, 12 intolerancia, 1 embarazo. El número de brotes el año previo fue de 1 (0-3) y la EDSS basal mediana 1(0-4). El 68,8 % fue seguido durante más de 12 meses. Se perdió seguimiento de un paciente. Al final de estudio el 94% de los pacientes no habían presentado brotes y en el 98% la EDSS se mantenía igual o mejor. Se realizó RMN en 24 pacientes, de los cuales el 80% estaba igual o mejor. El 64% presentó EA, ninguno grave. Solo 3 pacientes abandonaron tratamiento (1 deseo propio, 1 fallo terapéutico, 1 deseo de embarazo).

Conclusión: En nuestra serie el DMF mostró alta eficacia. El 64 % presentó efectos adversos, pero al usar estrategias para minimizar los mismos se generan expectativas reales en el paciente, que hacen que, en nuestra serie no hubiera ningún abandono por EA.

Enfermedades Neuromusculares P1

POLINEUROPATÍA DESMIELINIZANTE CRÓNICA REFRACTARIA A INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS CON RESOLUCIÓN COMPLETA TRAS CURACIÓN DE VHC

Gil Armada, P.; Cerdán Santacruz, D.M.; Eguizábal Aguado, J.; Castrillo Sanz, A.; Tabernero García, C.; Duarte García-Luis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos: El virus de la hepatitis C es un virus RNA que cursa con afectación mayoritariamente hepática, pudiendo presentarse también con manifestaciones extrahepáticas, entre ellas las neurológicas, tanto a nivel del sistema nervioso central como periférico. Se presenta el caso de un paciente con polineuropatía desmielinizante secundaria al VHC que cede tras la curación del mismo.

Material y métodos: Paciente de 44 años portador del VHC con clínica inicial de debilidad y alteraciones de la sensibilidad en mano izquierda que se acaba extendiendo a ambos miembros inferiores y disfunción eréctil. Niega otra clínica. A la exploración, debilidad en flexión de dedos de mano izquierda y en ambos psoas e hipoestesia en MSI y ambos MMII. REM abolidos. Pruebas analíticas normales excepto VHC+. RMN normal. PL normal. ECG normal. EMG: polineuropatía sensitivo-motora muy severa desmielinizante con componente axonal distal y bloqueos de conducción motora. Recibió dosis de inmunoglobulinas iv durante el ingreso que mostraron mejoría parcial, manteniéndose dicho tratamiento hasta el 2016, cuando fue tratado de la hepatitis C, remitiendo completamente la clínica.

Resultados: Se obtuvo una respuesta favorable tras tratamiento con sofosbuvir, daclatasvir y ribavirina durante 12 semanas, con remisión completa de la clínica a pesar de persistir alteraciones en EMG.

Conclusión: A pesar de recurrir al tratamiento de elección con inmunoglobulinas intravenosas se consiguió una respuesta clínica subóptima, resolviéndose sin embargo con el tratamiento de la patología de base, en este caso el VHC, lo que nos indica la importancia de recabar información sobre patologías concomitantes que puedan ser la causa inicial de la sintomatología del paciente.

DESCRIPCIÓN DE UNA FAMILIA ESPAÑOLA CON MUTACIÓN EN GEN PRPS1 CON AFECTACIÓN DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y PERIFÉRICO (POLINEUROPATÍA, ATAXIA, SORDERA, NISTAGMO PENDULAR, PIRAMIDALISMO E HIPERCKEMIA)

Paré Curell, M. [1]; Lucente, G. [1]; Almendrote Muñoz, M. [1]; Ramos Fransi, A. [1]; Martínez Piñeiro, A. [1]; Sorrentino Rodríguez, A. [1]; Zhu, N. [1]; Castañer Llanes, S. [2]; Matilla Dueñas, A. [3]; Ballester López, A. [4]; Linares Pardo, I. [4]; Nogales Gadea, G. [4]; Coll Cantí, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Laboratorio de Neurogenética. Institut de Recerca Germans Trias i Pujol; 4. Grupo de investigación de enfermedades neuromusculares y neuropediátricas. Institut de Recerca Germans Trias i Pujol

Objetivos: Describir el fenotipo de distintos miembros de una familia portadores de una mutación en el gen PRPS1 asociada en España a sordera familiar ligada al cromosoma X.

Material y métodos: El caso propositus es un varón de 47 años con sordera desde la infancia que desde los 45 años presentaba marcha atáxica. Al examen abolición de reflejos, hipoestesia en calcetines altos, nistagmo pendular, Babinski bilateral y ataxia. Las CK eran de 800 U/L. La RM muscular mostró alteración de la señal importante en cuádriceps, respetando grupo posterior del muslo, y tríceps sural, respetando tibial anterior, y fue interpretada inicialmente como miopatía. Un sobrino de 21 años tiene un cuadro similar pero de inicio en la infancia. Su madre, hermana del paciente, tiene pies cavos y arreflexia aquílea. Una hija del paciente con exploración normal tenía una polineuropatía sensitivo-motora con velocidades de conducción motora (VCM) intermedias como el resto de los afectados pero en menor grado. Se realizó estudio con un panel multigénico de polineuropatías hereditarias.

Resultados: El estudio genético detectó mutación puntual c.917G>A (p.Gly306Glu) en heterozigosis en gen PRPS1 ya descrito como patógeno que segregaba en todos pacientes afectos y portadoras con EMG alterado y no en el resto de familiares con exploración y neurografías normales.

Conclusión: La mutación c.917G>A, asociada generalmente en España a sordera ligada al cromosoma X, puede afectar otros elementos del sistema nervioso en los varones y polineuropatía en las portadoras teóricamente asintomáticas. Es además una opción diagnóstica en una mujer con polineuropatía con VCM intermedias de causa indeterminada.

POLINEUROPATÍA CRÓNICA COMO EXPRESIÓN DE INFECCIÓN POR MYCOBACTERIUM LEPRAE, A PROPÓSITO DE UN CASO

Marhuenda Bermejo, L.; Sola Martínez, D.; Navarro Cantó, L.; Torregrosa Ortiz, M.; Alberola Amores, F.J.; Valdeolivas Urbelz, E.; Lorente Gómez, L.

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche

Objetivos: Se presenta un caso clínico de polineuropatía crónica de predomninio sensitivo secundaria a lepra neural pura.

Material y métodos: Mujer de 39 años de edad, natural de Paraguay, sin antecedentes personales de interés, que consulta por clínica de alteración sensitiva termoalgésica distal, ascendente lentamente progresiva, de unos 4 años de evolución, con posterior alteración de manos, en territorio de ambos nervios cubitales. No presenta clínica dermatológica salvo la secundaria al daño por mecanismos físicos secundarios a la pérdida de sensibilidad.

Resultados: Ante la sospecha de neuropatía, se solicita ENG-EMG, que pone de manifiesto afectación generalizada-polineuropatía mixta, tipo axonal con componente desmielinizante. El estudio con RM cerebral y medular completa, serologías en suero (VIH, lúes, Borrelia, Brucella, enfermedad de Chagas, T. cruzi), LCR, analítica sanguínea completa, autoinmunidad, enfermedad de Fabry y estudio genético de amiloidosis familiar resulta dentro de la normalidad. Se realiza biopsia de nervio

sural, informándose inicialmente por estudio anatomopatológico, de infiltración severa del mismo por celularidad inflamatoria crónica de predominio linfocitario, pero sin microorganismos en tinciones de micobacterias. Tras estudio histoquímico con técnica especial de FITE-FARACO se identifican numerosos bacilos compatibles con Micobacterium Leprae.

Conclusión: En la lepra, la piel y los troncos nerviosos son dianas preferentes. Los nervios se afectan en la práctica totalidad de infectados, aunque solo la mitad muestra sintomatología. Se conoce como lepra neural pura a la forma inhabitual caracterizada por neuropatía sin afectación de piel. En la actualidad, la paciente se encuentra estable tras haber iniciado tratamiento para la infección con Dapsona, Clofazimina y Rifampicina.

CASO DE POLINEUROPATÍA AXONAL SENSITIVOMOTORA SUBAGUDA ASOCIADA A INFECCIÓN POR EL VIRUS HEPATITIS E, ¿HA LLEGADO EL MOMENTO DE EMPEZAR A LLAMARLA NEURO-HEPATITIS E?

Valderrama Martin, C. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [2]; Romero Villarrubia, A. [1]; Rego García, I. [1]; Escamilla Sevilla, F. [1]; Vílchez Carrillo, M.R. [1]; Rivas Infante, E. [3]; Carvajal Hernandez, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Campus de la Salud de Granada; 3. Servicio de Neuropatología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La hepatitis E se asocia con una amplia variedad de complicaciones extra-hepáticas, siendo las neurológicas las más frecuentemente descritas. Describimos un caso de polineuropatía en relación temporal con infección por VHE.

Material y métodos: Mujer de 40 años, sin antecedentes personales de interés. Inicia cuadro gastrointestinal consistente en molestias abdominales difusas, náuseas, vómitos, anorexia y pérdida de 8-10 Kg de peso sin ictericia; que de forma concomitante a las 2 semanas se añade debilidad progresiva de las 4 extremidades que imposibilitan la deambulación, junto con parestesias dolorosas y rash cutáneo palmar, condicionando ingreso hospitalario. En la exploración inicial destaca tetraparesia de predominio distal en extremidades superiores y proximal en inferiores, ROTs rotulianos y aquileos abolidos, hipoestesia e hipopalestesia con gradiente distal y carácter alodínico sobreañadido.

Resultados: Entre las pruebas complementarias, destaca transaminitis moderada reversible, ENG compatible con polineuropatía axonal sensitivomotora de evolución subaguda, serología positiva para IgG de VHE, y biopsia de nervio sural con abundante edema e infiltrado macrofágico endoneuronal congruente con daño de naturaleza infecciosa, pendiente resultado de RNA viral mediante PCR. Dada la repercusión funcional, se ensaya tratamiento con Inmunoglobulinas intravenosas, con respuesta favorable inicial. Desde entonces, mejoría lentamente progresiva aunque persisten secuelas sensitivomotoras con posibilidad de caminar con ayuda de andador.

Conclusión: Actualmente se desconoce el sustrato fisiopatológico del VHE en las manifestaciones neurológicas, sugiriéndose un mecanismo inmuno-mediado mediante mimetismo molecular o daño neuronal directo por invasión viral. Consideramos razonable descartar VHE como agente causal en pacientes con sintomatología neurológica y daño hepático concurrente, tras haber excluido otras causas más frecuentes.

RETRASO DIAGNÓSTICO DE LA ELA EN EL ÁREA SANITARIA DE SANTIAGO DE COMPOSTELA

Puente Hernández, M. [1]; Villar Martínez, M. [2]; García Sobrino, T. [1]; Pardo Fernández, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Servicio de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela

Objetivos: Conocer el retraso diagnóstico de los pacientes seguidos en la Unidad de ELA del área sanitaria de Santiago de Compostela, así como los factores relacionados con el mismo.

Material y métodos: Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes con ELA de nuestro centro entre el año 2010 y 2017. Se recogieron sistemáticamente datos clínicos, epidemiológicos y aquellos relacionados con la trayectoria asistencial desde un punto de vista cronológico.

Resultados: Se estudiaron 74 pacientes (54,1% varones). La edad media al diagnóstico fue de fue de 68,16 años. El retraso diagnóstico desde el primer síntoma fue de 12,3 meses. El 86,5% consultó primero en Atención Primaria. Los pacientes tuvieron una media de 4,74 contactos con los servicios sanitarios antes de recibir el diagnóstico definitivo, que fue establecido por un neurólogo en todos los casos (62% por neurólogo superespecialista, 38% por neurólogo general). El 36,5% de los pacientes fueron derivados a otras especialidades. El 52,7% de los pacientes recibieron diagnósticos alternativos antes del de ELA. El retraso diagnóstico se relacionó significativamente con el número de consultas previas (p=0.002) y con haber recibido un diagnóstico diferente (p=0,004). No se encontró una relación estadísticamente significativa con la edad, el sexo, la forma de presentación, el haber consultado a otros especialistas o haber sido visto por un neurólogo antes de la 3ª visita.

Conclusión: El retraso en el diagnóstico consume un gran porcentaje del tiempo de evolución natural de la enfermedad. Esta demora se relaciona significativamente con los procesos asistenciales y no con las características clínicas de los pacientes.

PARAPARESIA ESPÁSTICA HEREDITARIA ASOCIADA A MUTACIÓN DEL GEN SPG7 DE DEBUT EN LA ADULTEZ CON FENOTIPO COMPLEJO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Hernández Alfonso, J.L.; Saez Pinel, R.; Zamarbide Capdepón, I.; Del Val Fernández, J.; de la Fuente Batista, S.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: La paraparesia espástica hereditaria (PEH) incluye a un conjunto de procesos neurodegenerativos con base genética diversa y gran variabilidad clínica.

Material y métodos: Se presenta un caso de PEH asociada a mutación del gen SPG7 de debut en la adultez con fenotipo complejo.

Resultados: Varón de 55 años con antecedente de hemocromatosis e hiperhomocisteinemia. El cuadro se inicia con disminución de agudeza visual bilateral que progresa a la amaurosis y atrofia del nervio óptico en pocos meses. Agrega evolutivamente paraparesia que progresa a

tetraparesia, polineuropatía axonal, amiotrofia, apalestesia, disartria, disfagia y dismetría bilateral. Se descarta patología inflamatoria, infecciosa, tumoral y/o toxicometabólica mediante estudio con RM cerebral y medular, analítica para autoinmunidad, marcadores tumorales y serologías en plasma y líquido cefalorraquídeo. Estudio genético positivo para mutación del gen SPG7 (spastic paraplegia gene 7).

Conclusión: Las mutaciones del gen SPG7 suelen presentar herencia autosómica recesiva y asociarse a fenotipo complejo con un amplio espectro de manifestaciones clínicas como neuropatía óptica y axonal, amiotrofia, afectación cerebelosa y bulbar, reuniendo nuestro paciente todos estos síntomas.

VARIANTE FARINGO-CÉRVICO-BRAQUIAL DE SÍNDROME GUILLAIN-BARRÉ OVERLAP SÍNDROME DE MILLER-FISHER EN PACIENTE GESTANTE. DESCRIPCIÓN Y DOCUMENTACIÓN FOTOGRÁFICA DE UN CASO

López Domínguez, D.; Uscamaita Amaut, K.E.; Marco Cazcarra, C.; Puig Casadevall, M.; Sánchez Cirera, L.; Silva Blas, Y.; Pericot Nierga, I.; Márquez Daniel, F.

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

Objetivos: La variante faringo-cérvico-braquial es una forma poco frecuente de Síndrome de Guillain-Barré, con características específicas a nivel clínico e inmunológico. Se ha descrito asociación y overlap clínico con otras variantes de SGB, síndrome de Miller-Fisher y síndrome de Bickerstaff.

Material y métodos: Presentamos un caso de variante faringo-cérvico-braquial en paciente gestante.

Resultados: Paciente de 35 años, gestante de 28 semanas, presenta infección de vía respiratoria de dos semanas de evolución, con aparición posterior de parestesias distales ascendentes en las cuatro extremidades, diplopía binocular y finalmente disartria y disfagia severas. A la exploración se objetiva midriasis arreactiva, oftalmoplejía, paresia facial, arreflexia generalizada y déficit motor cervical y a nivel proximal de extremidades superiores. Paciente presenta dificultad respiratoria progresiva, requiriendo intubación orotraqueal e ingreso en UCI (estancia nueve días). Ante grado de afectación y rápida progresión, se inicia tratamiento con inmunoglobulinas I.V. (0.4 g/Kg/día durante 5 días). Buena evolución posterior, con práctica resolución clínica. Se realiza cesárea electiva al cumplir 37 semanas de gestación, sin incidencias posteriores. En analítica sanguínea destacan anticuerpos IgG anti-ganglióside GT1a positivo y débil banda GQ1b. EMG muestra hallazgos compatibles con poliradiculoneuropatía generalizada desmielinizante.

Conclusión: Se orienta caso como variante faringo-cérvico-braquial de Síndrome de Guillain-Barré (déficit motor de predominio cérvico-braquial, arreflexia, GT1a+) overlap con síndrome de Miller-Fisher (oftalmoplejía, ataxia, GQ1b y GT1a+), asociación descrita en la literatura, aunque poco frecuente en población general y apenas descrita durante la gestación. Destaca buena respuesta a tratamiento con inmunoglobulinas y ausencia de signos de patología neuromuscular u otras consecuencias sobre neonato.

DEBILIDAD MUSCULAR COMO SÍNTOMA DE INICIO DE VASCULITIS ASOCIADA A ANCA

Blanco Palmero, V.A.; de Juanes Montmeterme, A.; Uriarte Pérez de Urabayen, D.; Hernández-Laín, A.; Domínguez-González, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La debilidad muscular es un síntoma frecuente en las vasculitis sistémicas, aunque muy raramente es el síntoma de inicio. Describimos un caso de vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) que debutó clínicamente con debilidad y mialgias, en la que solo la biopsia muscular pudo confirmar el diagnóstico.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer 49 años, sin antecedentes, que presentaba un cuadro de 5 días de evolución consistente en artromialgias de predominio en miembros inferiores, acompañadas de debilidad. La exploración mostraba debilidad generalizada de predominio proximal, 4/5, en miembros superiores e inferiores. La analítica mostraba CPK de 1300 U/l y PCR 15 mg/dl, ingresando para estudio por situación clínica. Se realizó perfil de autoinmunidad con positividad para p-ANCA (1/80) y RM de miembros inferiores (edema muscular difuso bilateral y simétrico afectando a todos los músculos). La biopsia muscular mostró hallazgos de vasculitis granulomatosa no necrotizante, sin eosinófilos y sin datos de miositis. No se identificaron lesiones renales, pulmonares, cutáneas ni en ningún otro órgano. Se inició tratamiento con metilprednisolona 1mg/kg y ciclofosfamida 0.5mg/m2 6 ciclos, con evolución tórpida, llegando a requerir 4 dosis de rituximab. Se mantiene con corticoides de forma crónica, asociados a micofenolato por mala tolerancia de azatioprina. Actualmente requiere ayuda para la deambulación. Ha desarrollado también parestesias en guante y calcetín, con patrón de mononeuritis múltiple en el EMG.

Conclusión: La debilidad muscular puede ser el síntoma de inicio de vasculitis asociada a ANCA. La biopsia muscular puede ser el tejido que confirme el diagnóstico de vasculitis.

CABEZA CAÍDA COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA INICIAL DE 3 CASOS CON PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR DIFERENTE

Ivanovski, T. [1]; Miralles Morell, F. [2]; Dávila González, P. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Son Espases; 3. Servicio de Neurología. Fundación Hospital Manacor

Objetivos: Nuestro objetivo es presentar 3 pacientes con debilidad marcada de musculatura extensora de cuello como manifestación inicial o predominante del cuadro clínico y comparar nuestros hallazgos con los hallazgos descritos en la literatura.

Material y métodos: Se describen las características clínicas, hallazgos neurofisiológicos y en 2 de ellos anatomopatológicos así como la evolución de 3 casos con Síndrome de Cabeza Caída, valorados en una Unidad de Patología Neuromuscular.

Resultados: Los 3 casos presentaban cabeza caída como manifestación clínica inicial o predominante que fue causada por 3 distintos tipos de patología neuromuscular: Miopatía inflamatoria tipo polimiositis (paciente 1), Enfermedad de transmisión neuromuscular tipo Miastenia Gravis (paciente 2) y Enfermedad de motoneurona variante atrofia muscular progresiva (paciente 3). La evolución de los pacientes 1 y 2 fue buena tras el inicio de tratamiento inmunosupresor con resolución practicamente completa del cuadro clínico. La paciente 3 empeoro durante el seguimiento y fue exitus un año después del diagnóstico.

Conclusión: El Síndrome de Cabeza Caída es una manifestación clínica infrecuente que provoca gran discapacidad e impacto sobre la calidad de vida del paciente. El diagnostico diferencial es amplio y requiere una evaluación adecuada y a tiempo para poder identificar los casos potencialmente tratables como ocurrió en los pacientes 1 y 2.

SÍNDROME CALAMBRE FASCICULACIÓN

Novo Ponte, S.; Gamo González, E.; Lara Acedo, V.M.; Valenzuela Chamorro, S.; Zabala Goiburu, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Presentar un caso de síndrome calambre-fasciculación, ntidad poco conocida, de carácter benigno, pero con un estudio relevante dirigido a descartar con una lesión tumoral oculta.

Material y métodos: Varón de 73 años con antecedente de cáncer de próstata, libre de enfermedad. Presenta calambres dolorosos en ambos gastrocnemios, nocturnos, tres veces por semana desde hace años. La exploración es normal, salvo una hipertrofia y fasciculaciones en ambos gastrocnemios en reposo. El electromiograma muestra una actividad contínua (fasciculaciones rápidas intermitentes) en ambos gastrocnemios. La RMN lumbar muestra cambios degenerativos sin lesión medular ni de raíces. La bioquímica es normal y las serologías negativas. Se obtienen ANAs + 1/160. Los ac a/RACh y onconeuronales que son negativos. Se solicitan anticuerpos contra canales de potasio (A/VKCG) y proteínas asociadas (LGI1 y CASPR2); los resultados se desconocen por extravío. El LCR y el TC body son normales.

Resultados: Se diagnostica de síndrome calambre fasciculación. Se inicia tratamiento con dosis bajas de Fenitoína nocturna con excelente control de la sintomatología.

Conclusión: La hiperexcitabilidad de nervio periférico es un conjunto de síndromes caracterizados por calambres, rigidez muscular, fasciculaciones, y hallazgos anómalos en la actividad del electromiograma como mioquimias o neuromiotonía, con normalidad en la morfología de la unidad motora y reclutamiento. Se asocian a anticuerpos a/VKCG, a/LgI1 y a/CASPR2. La expresión fenotípica muy variable pero se clasifica en tres entidades: síndrome calambre fasciculación, síndrome de Isaacs y síndrome de Morvan. En un porcentaje no desdeñable de pacientes existe una neoplasia oculta por lo que es imprescincible ampliar el estudio hasta descartarlo.

MIASTENIA GRAVIS ANTI-MUSK+: SARCOMA DE KAPOSI COMO CONSECUENCIA DE INMUNOSUPRESIÓN CON RITUXIMAB Y PLASMAFÉRESIS CRÓNICA COMO TRATAMIENTO DE MANTENIMIENTO

Aguado García, L. [1]; Bártulos Iglesias, M. [1]; Pascual Carrascal, D. [1]; Miranda Santiago, J. [1]; Gámez Beltrán, P. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos

Objetivos: Describir particularidades de la miastenia gravis (MG) anti-MUSK+ relativas al diagnóstico, tratamiento y complicaciones.

Material y métodos: Se presenta el caso clínico de una paciente con MG antiMUSK+ con diversas singularidades en su evolución clínica y actitud terapéutica; se hace una revisión del tema.

Resultados: Mujer de 76 años que consultó por debilidad en extremidades inferiores de dos años de evolución. La presencia de fasciculaciones y la ausencia de clínica ocular inicialmente orientaron hacia una enfermedad de motoneurona. Posteriormente presentó diplopia y ptosis palpebral, revisándose el diagnóstico y objetivándose Ac-antiMUSK positivos. La paciente desarrolló una crisis miasténica con afectación bulbar. Ante la nula respuesta al tratamiento con Inmunoglobulinas, se emplearon plasmaféresis, corticoterapia y Rituximab. Como complicación, la paciente desarrolló un Sarcoma de Kaposi(SK), siendo necesario el uso de plasmaféresis de repetición como tratamiento de mantenimiento de la miastenia. Se mantuvo neurológicamente estable, falleciendo por insuficiencia respiratoria por afectación pulmonar del sarcoma.

Conclusión: La MG anti-MUSK+ es una enfermedad autoinmune que precisa un diagnóstico precoz por su respuesta deficitaria a los tratamientos sintomáticos e inmunosupresores más frecuentes. El SK es un tumor maligno asociado al tejido conectivo, más frecuente en pacientes VIH+ o inmunodeprimidos, por ejemplo por corticoterapia crónica; conociéndose también la asociación entre tratamiento inmunosupersor con Rituximab y esta entidad. La plasmaféresis crónica es una alternativa terapéutica en estos pacientes, si bien hay pocos casos descritos en los que se emplee como tratamiento de mantenimiento. Por todo ello es imprescindible un enfoque multidisciplinar para mejorar la calidad de vida y combatir complicaciones relacionadas con la enfermedad.

NUEVO CASO DE MIOPATÍA POR DEPÓSITO DE POLIGLUCOSANOS

Monterde Ortega, A. [1]; Gómez Caravaca, M.T. [1]; Rodríguez Martín, A. [1]; Labella Álvarez, F. [1]; Rojas-Marcos Rodríguez-Quesada, Í. [2]; Rivas Infante, E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 3. Servicio de Medicina. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Las miopatías por depósito de poliglucosanos (MPG) se deben a un metabolismo defectuoso del glucógeno, con acumulación tanto en el tejido muscular esquelético como en el cardíaco. Existen ocho genes asociados con afectación muscular: GYG1, GBE1, RBCK1

(HOIL-1), PFKM, EPM2A, EPM2B (NHLRC1), PRDM8 y PRKAG2. Describimos un caso por mutación de RBCK1 que puede cursar con dos fenotipos diferentes: una miopatía con cardiomiopatía y una inmunodeficiencia con miopatía y cardiomiopatía.

Material y métodos: Mujer de 24 años, con consanguinidad familiar, sin antecedentes personales de interés. Detección de una alteración de la marcha desde los 2-3 años por familiares, comenzando a notarse dificultades desde los 19 años. A la exploración, debilidad progresiva en la flexo-extensión de la cadera y extensión de rodilla, con gowers positivo, marcha en trendelemburg y aparición de debilidad en la cintura escapular.

Resultados: Se realiza analítica con CPK normal, estudio neurofisiológico con conducciones normales y un patrón miopático y un ecocardiograma normal. En la RM muscular: atrofia de musculatura glútea, aductor mayor, vastos e isquiocrurales con pérdida de volumen y reemplazo graso sin edema; edema en aductores largos y cuádriceps; leve atrofia e infiltración grasa de sóleos. Biopsia muscular: miopatía vacuolar con depósitos de material PAS-positivo. Estudio genético: portadora homocigota del cambio c.916A>C (p.Arg306Arg) en gen RBCK1.

Conclusión: Las MPG son infrecuentes, con descripción de la mutación en el gen RBCK1 en sólo 14 familias. Por ello, y dada a la ausencia de estudios publicados en nuestro país y la detección de una mutación no descrita previamente, presentamos nuestro caso.

LA HETEROGENEIDAD DE LA DESMINOPATÍA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Alcahut Rodríguez, C.Á. [1]; Díaz-Maroto Cicuéndez, I. [1]; Monteagudo Gómez, M. [2]; Del Valle Pérez, J.A. [1]; Romero Sánchez, C.M. [1]; Fernández Marmiesse, A. [3]; Pardal Fernández, J.M. [4]; Segura Martín, T. [1]; García García, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Congénitas del Metabolismo. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Albacete

Objetivos: La desmina es una proteína de filamento intermedio tipo III que se expresa en el músculo esquelético, cardiaco y liso. Las mutaciones, principalmente dominantes, en el gen de la desmina (DES) ocasionan patrones de afectación cardiaca y muscular variable, incluyendo debilidad distal, en cinturas o escápulo-peroneal. Presentamos dos casos de desminopatía con distintas manifestaciones cardiacas y diferente patrón de afectación de músculo esquelético.

Material y métodos: Se describen dos pacientes con miopatía con depósitos de desmina.

Resultados: Mujer de 40 años de edad con amiotrofia y debilidad distal y axial de más de 5 años de evolución, destacando en la exploración la presencia de manos simiescas y pie caído bilateral. Había sido diagnosticada 10 años antes de miocardiopatía restrictiva idiopática y bloqueo AV completo que precisó implante de marcapasos, y posteriormente de FA permanente. Se solicitó panel de genes asociado a miopatías distales detectándose variante patogénica en heterocigosis en el gen DES (p.Arg454Trp). El segundo caso se trata de un varón de 49 años de edad con antecedente de miocardiopatía restrictiva a los 22 años, FA con respuesta ventricular lenta con implante de marcapasos, y numerosos ingresos por insuficiencia cardiaca, requiriendo trasplante cardiaco. Se establece el diagnóstico de desminopatía consultando años más tarde por debilidad proximal en cinturas y distal en miembros superiores.

Conclusión: Los casos presentados ejemplifican que debe sospecharse una desminopatía ante cualquier miopatía que se presenta en la edad adulta a la que se sume patología cardiaca, ya sea una cardiopatía estructural o trastornos del ritmo cardiaco.

PLEXITIS BRAQUIAL BILATERAL SEVERA ASOCIADA A QUIMIOTERAPIA

Calabria Gallego, M.D.; Martínez Peralta, S.; Murillo Hernández, A.D.; Sierra Gómez, A.; López Agudelo, O.; Álvarez Álvarez, M.; Domínguez Díez, F.J.; López Alburquerque, J.T.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La plexitis braquial aguda (PBA) o Síndrome de Parsonage-Turner(SPT) puede cursar con afectación de diferentes troncos del plexo braquial, con dolor agudo transitorio, y atrofia muscular posterior. En un 20% de los casos la afectación es bilateral. Un tercio se recuperan en un año, y el 90% en tres. Presentamos un caso de PBA bilateral severa post-quimioterapia con buena evolución.

Material y métodos: Presentación de un paciente diagnosticado de mieloma múltiple, que al iniciar tratamiento con quimioterapia, en mayo de 2017, experimenta una debilidad en cintura escapular severa de manera bilateral.

Resultados: A la exploración, se constata debilidad en ambos deltoides (0/5), y con menor intensidad (4/5) en otros músculos de la cintura escapular (supra e infraespinosos, pectorales, subescapulares y dorsal ancho). En electromiograma se detecta abundante actividad denervativa aguda y ausencia de actividad eléctrica voluntaria en ambos deltoides. En febrero de 2018, tras tratamiento rehabilitador, se observó una mejoría progresiva funcional, que se confirmó en la exploración neurológica (debilidad en deltoides 2/5 con atrofia, mayor en lado derecho; fuerza en resto de cintura escapular 4+/5) y neurofisiológica (observándose signos reinervativos en ambos deltoides). Un mes después, mejoría franca también de fuerza deltoidea (4/5 en elevación a 90º).

Conclusión: Caso de PBA severa bilateral post-quimioterapia con muy buena evolución.

SINDROME DE ISAACS, A PROPÓSITO DE UN CASO

Rodrigo Stevens, G. [1]; Solanas Letosa, E. [1]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Durán Borrella, O. [1]; Beltrán Rodríguez, I. [1]; Alvarez Noval, A. [1]; Lara Lezama, L. [1]; Clavera De la Gándara, B. [1]; De la Fuente Blanco, R. [1]; Arés Luque, A. [1]; Hernández Echebarría, L. [1]; Piquero Fernández, J. [2]; Tejada García, J. [1]; Cabezas Delamare, B. [1]; Fernández Lopez, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Neurofisiología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Presentar un caso de síndrome de Isaacs y describir sus características clínicas.

Material y métodos: Varón de 72 años con antecedentes de DM2 e HTA. Cuadro progresivo de 2 años de evolución de mialgias, calambres y contracciones musculares de EEII, empeoraban con la bipedestación y producían dificultad para la marcha. Hipotensión ortostática. Niega disfagia, disartria o síndrome constitucional. En la exploración, funciones superiores conservadas, fuerza normal, sin atrofia muscular, ROT de EEII hipoactivos, sin signos piramidales. Dificultad para la relajación de EEII. Actividad muscular continua, en forma de mioquimias y fasciculaciones en EEII, aumentaban con la bipedestación y dificultaban la marcha; y mioquimias periorales.

Resultados: El EMG mostró fasciculaciones y mioquimias generalizadas en músculos de EEII y periorales. Descargas de alta frecuencia compatibles con descargas neuromiotónicas. Anticuerpos anti canales de potasio, CASPR2, LGI1, anti GAD, onconeuronales negativos. TC toracoabdominal mostró una paniculitis mesentérica y engrosamiento leve en sigma. Colonoscopia no evidenció neoplasias. No se encontraron neoplasias en otras localizaciones. Se inició tratamiento con Carbamazepina e Inmunoglobulina IV, presentando mejoría parcial.

Conclusión: El sindrome de Isaacs es parte del grupo de síndromes de hiperexcitabilidad de nervio periférico. Descargas anormales de la porción distal de axones motores producen actividad muscular continua en forma de mioquimias y fasciculaciones; y dificultad para la relación muscular o neuromiotonía. Los anticuerpos anti canales de potasio voltaje dependiente son positivos en el 50% de los casos. Debe descartarse su origen paraneoplásico. Es característica la presencia de descargas de alta frecuencia o neuromiotónicas, y descargas mioquímicas. El diagnóstico es clínico y EMG.

Enfermedades Neuromusculares P2

AFECTACIÓN PRE Y POSTSINÁPTICA COMO SÍNDROME PARANEOPLÁSICO DE CARCINOMA MICROCÍTICO PULMONAR. REPORTE DE UN CASO

Rodrigo Stevens, G. [1]; Solanas Letosa, E. [1]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Durán Borrella, O. [1]; Beltrán Rodríguez, I. [1]; Alvarez Noval, A. [1]; Lara Lezama, L. [1]; Clavera De la Gándara, B. [1]; Arés Luque, A. [1]; Piquero Fernández, J. [2]; Urdiales Urdiales, J. [2]; De la Fuente Blanco, R. [1]; Hernández Echebarría, L. [1]; García-Tuñon Villaluenga, L. [1]; Fernández Lopez, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Describir el caso de un síndrome paraneoplásico, que clínicamente parecía corresponder a un síndrome de Eaton Lambert (LEMS), sin embargo, presentó estudio neurofisiológico atípico.

Material y métodos: Varón de 57 años, fumador activo, DM2, con cuadro progresivo de debilidad de predominio en EEII, mayor por las mañanas, asociada a pérdida de peso, astenia, sequedad bucal y estreñimiento. La exploración sistémica era normal. Se objetivó debilidad proximal en MMII, arreflexia, sin amiotrofia. Con fenómeno de facilitación positivo de ROT patelares. Destacaba hiponatremia de 126 y NSE 28.6 U/ml, elevada. TC tórax evidenció un nódulo pulmonar en LID, cuya biopsia fue compatible con carcinoma microcítico pulmonar. Anticuerpos anti canales de calcio positivos, con títulos de 415,3 pmol/L. Anticuerpos onconeuronales, anti R-ACh y anti MUSK negativos.

Resultados: La estimulación repetitiva a bajas frecuencias producía decremento de la amplitud de PAMC compatible con afectación postsináptica. La estimulación postactivación producía un incremento significativo de amplitud del PAMC por afectación presináptica. Se inició tratamiento con Inmunoglobulina IV, con mejoría clínica. Se trató con Mestinón con respuesta favorable. En controles posteriores se evidenció progresión tumoral.

Conclusión: La coexistencia de afectación presináptica (LEMS) y postsináptica, es una entidad infrecuente. Se han descrito casos bajo el término MLOS, "MG and LEMS overlap syndrome". Muestran decremento de amplitud del potencial motor a frecuencias bajas, con aumento de amplitud tras activación o estimulación a frecuencias altas. Nuestro caso tiene estudio neurofisiológico compatible y la respuesta a piridostigmina fue favorable, sin embargo, no había clínica oculobulbar y los anticuerpos anti RACh fueron negativos.

BROTE DE BOTULISMO ALIMENTARIO EN PALAFRUGELL. MANEJO HOSPITALARIO Y REPERCUSIONES EPIDEMIOLÓGICO-SANITARIAS

López Domínguez, D.; Uscamaita Amaut, K.E.; Marco Cazcarra, C.; Puig Casadevall, M.; Sánchez Cirera, L.; Silva Blas, Y.; Márquez Daniel, F.; Alemany Perna, B.

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

Objetivos: El botulismo es una patología grave e infrecuente producida por una neurotoxina elaborada por Clostridium botulinum. El botulismo-alimentario es la segunda forma más frecuente, en relación con consumo de conservas contaminadas.

Material y métodos: Presentamos brote de botulismo-alimentario de Palafrugell en Junio/2016, constituido por dos casos que habían consumido judías procedentes de una lata de conservas.

Resultados: -Caso-1(55 años). Consulta por xerostomía y visión borrosa, en urgencias se objetiva afectación de musculatura oculomotora-bulbar, presenta insuficiencia respiratoria que requiere intubación orotraqueal e ingreso en UCI. -Caso-2(49 años): Refiere visión borrosa y molestias abdominales, se objetiva anisocoria y oftalmoplejía bilateral. Presenta claudicación respiratoria progresiva, requiriendo ingreso en UCI. Ante sospecha clínica, se inicia administración de antitoxina botulínica trivalente, se contactó con Servicio de Vigilancia Epidemiológica de referencia y se recogieron muestras de heces y sangre para realización de estudios diagnósticos (se aísla toxina botulínica en heces). Ambos casos presentaron buena evolución clínica, recibiendo alta hospitalaria en uno y tres meses,

respectivamente. Se realizó investigación para determinar origen de brote: se aisla toxina en lata de conservas, pero estudios posteriores en cadena de distribución y fábrica de elaboración no encontraron signos de Clostridium botulinum ni su neurotoxina. Se concluyó que no se ha podido encontrar causa de brote.

Conclusión: Ante clínica sugestiva (Afectación de pares craneales bilaterales, paresia flácida simétrica y descendente, disautonomía) y consumo de riesgo, se debeconsiderar posibilidad de botulismo-alimentario. Ante la sospecha, se deben iniciar precozmente medidas diagnósticas, epidemiológicas y especialmente terapéuticas (administración de antitoxina botulínica y monitorización de función respiratoria).

FACTORES PRONÓSTICOS EN EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: EXPERIENCIA EN EL ÁREA VII MURCIA-ESTE

Palao Rico, M. [1]; García Lax, N. [1]; Motos García, J.A. [1]; Pellicer Espinosa, I. [1]; Gómez López, E. [1]; Marín Marín, J. [1]; Sanz Monllor, A. [2]; Sánchez Ortuño, I. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: El síndrome de Guillain-Barré es una polineuropatía inflamatoria autoinmune caracterizada por una parálisis flácida con arreflexia, trastorno sensitivo variable y disociación albúmino citológica. Describimos las características del Síndrome de Guillain-Barré (SGB) en el Área VII: Murcia-Este.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de los casos de Guillain-Barré diagnosticados en el Hospital General Reina Sofía de Murcia de mayo de 2006 a diciembre de 2016. Se evalúa: la incidencia anual, antecedentes de infección, características clínicas, electrofisiológicas, estancia hospitalaria, tratamiento, evolución y pronóstico funcional.

Resultados: Se incluyeron 39 casos. La incidencia fue 1,95/100000 habitantes/año. El 74,4% fueron varones y el 25,6% mujeres con una media de edad de 49 años. En trece casos presentaron antecedente de infección. La estancia media fue de 27 días. Once precisaron ingreso en UCI y fallecieron dos pacientes. La mayoría de los pacientes presentaron un pronóstico funcional favorable. La forma de presentación más frecuente fue la tetraparesia, seguida de paraparesia. Los hallazgos de EMG fue en un 56% PAID, 18% NAMA, 8% NASMA, el resto se clasificaron como variantes atípicas. El tratamiento utilizado de elección son la inmunoglobulinas de forma aislada.

Conclusión: La incidencia del SBG en nuestra área fue similar a la que se encontró en otras series. Destaca un aumento en el debút de la clínica con tetraparesia. El pronóstico funcional medido por la escala Hughes al alta fue favorable en un 68,4%. Los factores que se relacionaron con un pronóstico desfavorable el debut con tetraparesia, la neuropatía axonal motora aguda, el ingreso en UCI y el tratamiento con plasmaféresis.

LESIONES PRE Y POST GANGLIONARES EN UNA COHORTE DE PACIENTES EN UN CENTRO TERCIARIO DE REHABILITACIÓN. REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS

Lucente, G. [1]; Marti, M. [2]; Kumru, H. [3]

1. Unidad de patología neuromuscular. Servicio de Neurología. Departamento de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Neurophysiology Unit, Institut Universitari de Neurorehabilitació. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3., Neurophysiology Unit, Institut Universitari de Neurorehabilitació. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Las lesiones del sistema nervioso periférico se distinguen clásicamente en preganglionares o postganglionares según la afectación del ganglio raquídeo dorsal, aunque puede ser difícil distinguir clínicamente las 2 entidades. Nuestro objetivo es revisar nuestra casuística de electromiografías(EMG) identificando la prevalencia de lesiones pre y post ganglionares en nuestros pacientes.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente todos los pacientes sometidos a EMG en un periodo de 24 meses (Enero 2014–Diciembre 2015) en la unidad de neurofisiología de nuestro centro. Se incluyeron pacientes con diagnostico clínico de daño medular, plexopatía o ambos y se registró el diagnóstico electromiográfico final.

Resultados: Se incluyeron 79 pacientes (Varones 63% edad 42,5+/-13.1 años) durante el periodo de estudio. En 46 pacientes (59%) la lesión fue de etiología traumática. El diagnóstico clínico fue de lesión preganglionar en 64 (81%) y de ellas las lesiones traumáticas fueron 54 (84%). Las lesiones preganglionares aisladas fueron 62(78%) de las cuales 29 (46%) traumaticas. De nota, seis (9.3%) de las lesiones preganglionares se asociaban además a una lesión postganglionar que no se había detectado incialmente.

Conclusión: Es importante la distinción clínica entre lesiones pre y post ganglionares ya que la topografía de la lesión puede influir en la recuperación clínica y en las estrategias de rehabilitación. Una proporción relevante de lesiones postganglionares puede pasar desapercibida.

CONFIRMACIÓN MEDIANTE ESTUDIO ELECTROMIOGRÁFICO EX VIVO DEL ORIGEN DEL RUIDO DE PLACA

Ortiz Castellón, N. [1]; Bosque, M. [2]; Tomàs Ferré, J. [3]; Santafè, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Unidad de Histología y Neurobiología, Departamento de Ciencias Médicas Básicas, Facultad de Medicina. Universitat Rovira i Virgili; 3. Unitat d'Histologia i Neurobiologia. Facultat de Medicina i Ciències de la Salut. Universitat Rovira i Virgili

Objetivos: Evaluar si la sinapsis neuromuscular participa en la generación de la actividad eléctrica espontánea que se registra electromiográficament en músculos normales y sanos.

Material y métodos: Utilizando agujas de electromiografía concéntricas y un modelo de diafragma de ratón ex vivo se recogieron registros sobre la banda de inervación a 1mm y a 10mm de esta zona. Las variables analizadas han sido el porcentaje de áreas que presentaban ruido de placa (RP) y la amplitud de este en cada región. Se volvió a realizar el estudio antes y después de incubar con ClK (30nM).

Resultados: El número de áreas con RP y su amplitud disminuyen progresivamente desde la banda de inervación hasta los 10 mm de distancia, donde ni siquiera se pudo detectar. Finalmente, 3 segundos después de la exposición a CIK, la amplitud del RP aumentó en un 300%.

Conclusión: La actividad eléctrica espontánea registrada con electromiografía está relacionada con la liberación espontánea de la acetilcolina por la sinapsis neuromuscular en músculos sanos. La teoría de que la presencia de ruido de placa equivale a la existencia de un punto gatillo no tiene ninguna base.

ANÁLISIS DE LA ACTIVIDAD DE UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE NEUROMUSCULAR EN EL PERÍODO 2015-18

Fraga Bau, A.; Vicente Alba, P.; Bello Otero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Analizar la actividad asistencial de la consulta monográfica de enfermedades neuromusculares en el área sanitaria de Vigo y describir variables demográficas, asistenciales, diagnósticas y terapéuticas de la misma.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo descriptivo de la actividad asistencial de la consulta monográfica de enfermedades neuromusculares durante 36 meses (mayo 2015-mayo 2018). Se registraron variables demográficas (edad, sexo), asistenciales (número de visitas, presencia o no de seguimiento activo), diagnósticas (diagnóstico de sospecha y diagnóstico definitivo, estudios genéticos disponibles, la realización o no de consejo genético) y terapéuticas (tratamiento etiológico específico en el caso de haberlo) de los 464 pacientes evaluados en dicho periodo.

Resultados: Se evaluaron 464 pacientes (47.2% mujeres), con una edad media de 54 años, en un total de 1420 visitas. En 414 pacientes (89.22%) se llegó al diagnóstico de enfermedad neuromuscular, estableciéndose el diagnóstico etiológico en 363 (un 78.23% del total de pacientes). De los 367 pacientes con diagnóstico previo, se obtuvo un nuevo diagnóstico en 102 (24.98% del total). Se realizó consejo genético en 113 pacientes (24.35%). Las patologías evaluadas con mayor frecuencia fueron la miastenia gravis (62 casos), ELA (47 casos), enfermedad de Steinert (31 casos) y la polineuropatía diabética (22 casos). Se realizó un tratamiento etiológico en 148 casos (31.9% del total).

Conclusión: La consulta monográfica de patología neuromuscular permite un abordaje específico integral de dichas enfermedades. La obtención de diagnósticos más precisos, empleando estudios más individualizados, así como el empleo de un tratamiento etiológico en muchas ocasiones, justifica la implementación de esta consulta.

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

López Domínguez, D. [1]; Uscamaita Amaut, K.E. [1]; Marco Cazcarra, C. [1]; Puig Casadevall, M. [1]; Sánchez Cirera, L. [1]; Silva Blas, Y. [1]; Clavaguera Poch, M.T. [2]; Márquez Daniel, F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Reumatología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una patología inflamatoria crónica y multisistémica, de etiología desconocida. La afectación de sistema nervioso ha sido descrita en el 60% de casos, ocasionalmente como debut clínico, suponiendo un reto diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos un caso de LES diagnosticado durante estudio de poliradiculoneuropatía aguda.

Resultados: Paciente hombre de 41 años, presenta cuadro infeccioso de vía respiratoria que requiere tratamiento antibiótico. Posteriormente, inicia cuadro progresivo de parestesias distales, arreflexia y déficit motor ascendente de las cuatro extremidades hasta imposibilitar la marcha, así como paresia VI y VII pares bilaterales. En analítica sanguínea no se objetivan anticuerpos anti-gangliósido. En LCR destaca disociación albúmino-citológica. EMG muestra hallazgos compatibles con polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP) generalizada. Durante ingreso destaca aparición de bicitopenia (anemia hemolítica y leucolinfopenia) y fiebre probablemente no infecciosa (ausencia de foco y cultivos negativos). En estudio autoinmunidad se objetiva ANA+ y anti-Ro+. Ante evolución tórpida, se realiza tratamiento con Inmunoglobulinas IV 0.4g/Kg/24hrs durante 5 días, y posteriormente tratamiento con prednisona 60mg/24hrs, objetivando mejoría clínica y resolución de anemia y leucopenia. Se orienta caso como Síndrome de Guillain-Barré (SGB) secundario a enfermedad sistémica, probable LES, cumpliendo criterios SLICC 2012: anemia hemolítica, linfopenia, ANA+, complicación neurológica (polirradiculoneuritis). Destaca buena respuesta clínica y analítica tras inicio de corticoterapia.

Conclusión: El SGB secundario a LES ha sido descrito hasta en un 1.3% de LES, pero también en relación con otras patologías sistémicas. Sugerimos optimizar estudio de autoinmunidad en aquellos casos de SGB que presenten anemia/leucopenia/plaquetopenia de etiología no determinada o fiebre de etiología no infecciosa.

MIASTENIA OCULAR SECUNDARIA A NITROFURANTOÍNA

Franco Salinas, A.; Corrales Arroyo, M.J.; Ruiz-Escribano Menchén, L.; Camacho Nieto, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Publicar un caso de miastenia ocular asociada a la administración de Nitrofurantoína.

Material y métodos: Se ha notificado que muchos antibióticos se han asociado tanto con la exacerbación como con el desarrollo de miastenia, tanto ocular como sistémica. Los casos han sido reportados sobretodo con el uso de aminoglucósidos, polimixinas, ciprofloxacino, eritromicina, y ampicillina. La nitrofurantoína es un macrocristal sintético utilizado para tratar infecciones específicas del tracto urinario. Es un fármaco seguro, con efectos secundarios leves. De las RAM que se han identificado, la incidencia de miastenia es “desconocida”.

Resultados: Se trata de una mujer de 83 años, hipertensa, dislipémica y con ITU de repetición. Al día siguiente del inicio del tratamiento con Nitrofurantoína por ITU, la paciente presenta diplopia progresiva y ptosis derecha. Se realiza estudio con analítica anodina y con Ac Anti-RAch negativos. TC y RMN cerebral sin hallazgos particulares, TC body normal. Estudio vascular, con EEG, Holter, ecocardiograma y EDTSA, normales. El estudio neurofisiológico fue compatible con

Miastenia ocular derecha. Los síntomas y signos se resuelven rápida y completamente después de la suspensión del medicamento.

Conclusión: Existen escasas publicaciones relacionando la administración nitrofurantoína y miastenia, y lo hacen sobretodo con miastenia ocular. Se necesita aún un estudio más profundo y la publicación de series más largas para determinar la incidencia real del uso de este fármaco como parte de la etiología de la miastenia. Los médicos deberíamos estar atentos al potencial de efectos adversos tras la administración de ciertos fármacos de uso habitual como la nitrofurantoína.

CHARCOT-MARIE-TOOTH: EL SUBTIPO IMPORTA. ESTUDIO EN UNA POBLACIÓN DEL SUR DE LA COMUNIDAD DE MADRID

Martin Ávila, G.; Pinel Gonzalez, A.; Urtiaga Valle, S.; Labrador Marcos, S.; Gil-Olarte Montesinos, I.; Medranda Corral, J.A.; Escolar Escamilla, E.; Saenz Lafourcade, C.; Rueda Marcos, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es la polineuropatía hereditaria más frecuente. Dado el avance de la genética molecular, la clasificación se ha ido complicando, con más de 80 genes patogénicos identificados, a pesar de lo cual, el tipo más frecuente sigue siendo el 1A. El objetivo principal es estudiar las características epidemiológicas del CMT en consulta de patología neuromuscular del Hospital Universitario de Getafe e identificar el subtipo más frecuente. Como objetivo secundario, se evaluó una posible asociación entre el tipo de CMT y la evolución de la enfermedad.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de los datos recogidos de los pacientes con diagnóstico clínico, electrofisiológico o mutacional compatible con CMT seguidos en consultas de neuromuscular del Hospital Universitario de Getafe. Se realizó un análisis descriptivo e inferencial univariante en un total de 50 pacientes.

Resultados: La edad media de la cohorte fue de 39,8±16,8, el 62% mujeres. El 54% fueron diagnosticados de CMT1, siendo el CMT 1A el subtipo más frecuente (44.9% del total de la muestra), seguido por la Polineuropatía hereditaria por sensibilidad a la presión (HNPP) con un 20% del total. Se obtuvo una tendencia al empeoramiento clínico en los pacientes con CMT2 ($p=0.06$), si bien los que más necesitaron cirugía de pie cavo fueron los pacientes con CMT1 ($p<0.05$).

Conclusión: El CMT1A es el subtipo de CMT más frecuente en la población en seguimiento en consultas de patología neuromuscular del Hospital Universitario de Getafe. El subtipo con peor pronóstico desde el punto de vista clínico fue el CMT2.

VALOR DIAGNÓSTICO DE LA EMG EN LA NEUROPATÍA HEREDITARIA CON SUSCEPTIBILIDAD A LA PARÁLISIS POR PRESIÓN

Palao Rico, M. [1]; Miró Andreu, A. [2]; García Lax, N. [1]; Motos García, J.A. [1]; Pellicer Espinosa, I. [1]; Gómez López, E. [1]; Martínez Navarro, M.L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurofisiología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: La Neuropatía hereditaria con predisposición a la parálisis por presión (HNPP) es una polineuropatía desmielinizante, sensitivo-motora de herencia autosómica dominante y con penetrancia casi completa. Consecuencia del déficit de la Proteína de la Mielina Periférica 22 (PMP 22). El cuadro clínico típico son episodios recurrentes y transitorios de neuropatías focales en lugares susceptibles de atrapamiento. La afectación más frecuente es la de los NN. Cubital, Mediano y Peroneal Común. El diagnóstico es clínico con confirmación electrofisiológica, pudiendo apoyarse con el estudio genético.

Material y métodos: Padre e hija de 57 y 29 años respectivamente, ambos sin antecedentes médicos de interés. Remitidos desde las CC.EE de Neurología por cuadros recurrentes y transitorios de parestesias tras posturas forzadas mantenidas o trasporte de pesos. En la exploración del padre se observó una limitación a la flexión dorsal del pie izquierdo y ambas manos. Mientras que la hija presentó una exploración normal

Resultados: Se realizó una Neurografía (ENG) y una Electromiografía (EMG), donde se observaron mononeuropatías múltiples en los lugares típicos de atrapamiento (NN. Mediano en muñeca, Cubital en codo y Peroneal Común en cabeza de peroné), diagnóstico de HNPP. Confirmado posteriormente en ambos pacientes con la determinación de la delección del gen PMP22.

Conclusión: Queremos destacar el papel confirmatorio y, en otros casos diagnóstico, de la ENG y EMG. Ambos estudios de mayor accesibilidad, rapidez y menor coste que el estudio genético, actuando como prueba complementaria básicas tanto para los pacientes como los familiares con elevada sospecha clínica

NEUROPATÍAS CRÓNICAS MEDIADAS POR ANTICUERPOS ANTIGANGLIÓSIDOS: PRESENTACIÓN DE SERIE DE CASOS Y REVISIÓN

Suárez Pérez, A.; Macias, A.; Barguilla, A.; Berzosa, I.; Bertran, B.; Figueras, G.; Cascales, D.; Fernández, I.; Delgado, A.; Royo, I.; Rubio, M.Á.; Roquer, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: Las neuropatías crónicas inmunomediadas son un conjunto heterogéneo de enfermedades que afectan el sistema nervioso periférico, con un carácter frecuentemente recidivante, que suelen asociar rasgos desmielinizantes y que, en la mayoría de casos (CIDP clásica), no tienen un marcador diagnóstico definido. No obstante, existen formas atípicas que se asocian con la presencia de diversos anticuerpos antigangliósidos de tipo IgM.

Material y métodos: Presentamos 3 casos de enfermos con neuropatías crónicas asociadas a distintos anticuerpos antigangliósidos IgM, con un fenotipo y evolución natural de la enfermedad diferente. Se realiza una revisión de la literatura sobre este grupo de neuropatías.

Resultados: El primero es un enfermo de 77 años con una forma sensitivo atáxica asimétrica recidivante, que en alguna ocasión ha presentado también clínica motora, y con preséncia de anticuerpos antidisialósido IgM, conformando el síndrome de CANDA. El segundo es un enfermo de 78 años con una forma más clásica de neuropatía motora multifocal (NMM) con anticuerpos IgM anti-GM1. Por último, el tercero se trata de un hombre de 52 años con una forma leve de neuropatía sensitiva con anticuerpos IgM anti-GM1 y antidisialósido.

Conclusión: La detección de anticuerpos IgM antigangliósidos permite establecer un diagnóstico y un pronóstico funcional en neuropatías crónicas desmielinizantes sensitivas y/o motoras que no cuplen criterios de CIDP clásica.

MIASTENIA GRAVIS REFRACTARIA, REINICIO DEL SISTEMA INMUNE

Valenzuela Chamorro, S.; Escamilla Crespo, C.; Lara Acedo, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Describir la respuesta clínica al tratamiento mieloablativo con ciclofosfamida (dosis altas) en un ciclo único, a propósito de un caso de Miastenia gravis refractaria.

Material y métodos: Mujer de 30 años diagnosticada en 2003 de Miastenia Gravis,grado inicial IV de Osserman.Tratada con timectomía (2003) y posteriormente con: esteroides (respuesta parcial con múltiples efectos secundarios, suspensión) y de forma sucesiva con Azatioprina,C iclofosfamida,Micofenolato y Rituximab (1º ciclo Noviembre/2007,2º ciclo en Noviembre/2008) todos estos sin buena respuesta clínica. Inmunoadsorción (7 sesiones) en Noviembre/2010 con respuesta transitoria (mejoría de la disfagia).Retimectomía por hallazgo en TAC resto tímico (Febrero/2011).Cambio MMF por Tacrolimus (Agosto/2011),suspendido por intolerancia.Se mantiene MMF.Durante todo este tiempo recibe Inmunoglobulinas inespecíficas de forma periódica (5 días al mes),como rescate con respuesta transitoria. En Octubre de 2013, dada refractariedad,se decide realizar tratamiento inmunoablativo con Ciclofosfamida en dosis altas (200 mg/día, 4 días) previa movilización y colecta de PHSP con CFM tras suspensión de MMF. Sin complicaciones mayores.

Resultados: En los 4 años y medio de seguimiento la paciente no ha vuelto a presentar fluctuaciones de su estado clínico, no ha precisado nuevas infusiones de rescate con inmunoglobulinas.Persistencia sin recuperación de disartria, disfagia y leve debilidad facial.

Conclusión: El tratamiento mieloablativo con dosis altas de ciclofosfamida para conseguir un "reinicio" del sistema inmune sin necesidad de trasplante autólogo posterior es un método alternativo, eficaz y menos agresivo que los pulsos mensuales de ciclofosfamida que se utilizan en el tratamiento de la miastenia gravis refractaria y, por supuesto, de mucho menor riesgo que el trasplante de médula ósea.

POLIMIOSITIS Y MIASTENIA GRAVIS ATÍPICA DE INICIO AGUDO SIMULTÁNEO: UN GRAN RETO DIAGNÓSTICO

Natera Villalba, E.; Acebrón Sánchez-Herrera, F.; Beltrán Corbellini, Á.; Gómez López, A.; Ros Castello, V.; Sánchez Sánchez, A.; Martínez Poles, J.; López Sendón, J.L.; Corral Corral, Í.; Buisán Catevilla, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La polimiositis y la miastenia son trastornos autoinmunes que cursan con debilidad muscular. En raras ocasiones ambas enfermedades pueden coexistir. Presentamos un caso atípico de inicio agudo y simultáneo de polimiositis y miastenia, un difícil reto diagnóstico.

Material y métodos: Mujer de 66 años (antecedente de hipotiroidismo postopeatorio), consultó por debilidad de predominio proximal con bultomas dolorosos en extremidades, ronquera y marcha inestable. En la exploración destacaba: voz hipofónica, disartria y tetraparesia proximal sin fatigabilidad. Desarrolló dificultad para la masticación, ptosis palpebral y episodios agudos transitorios de asfixia y disfagia graves que se resolvían espontáneamente.

Resultados: La creatinkinasa y la aldolasa estaban elevadas, con ascenso progresivo. La resonancia magnética (RM) cerebral fue normal, la RM de miembro superior derecho mostró datos de miopatía inflamatoria confirmada en biopsia muscular (infiltrado linfocitario endomisial). El PET-TC descartó un cáncer subyacente. Inició tratamiento con prednisona 1mg/kg/d con mejoría de la inflamación muscular, pero sin respuesta de los episodios agudos. El EMG y estudio de estimulación repetitiva sobre los músculos no inflamados fueron normales. El estudio de fibra aislada mostró un defecto postsináptico de la union neuromuscular. El estudio de autoinmunidad reveló anticuerpos antirreceptor de acetilcolina elevados. Inició piridostigmina e inmunoglobulinas con resolución casi completa de los síntomas, siendo dada de alta asintomática con prednisona, piridostigmina y azatioprina.

Conclusión: La presentación aguda concomitante de polimiositis y miastenia es excepcional. El diagnóstico simultáneo de ambos procesos constituye un gran reto. La ptosis o síntomas bulbares prominentes desproporcionados a la debilidad muscular puede sugerir la coexistencia de miastenia en pacientes con miositis.

DISFUNCIÓN AUTONÓMICA EN UNA SERIE DE PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS

Alba Isasi, M.T.; Cabrera Maqueda, J.M.; Vázquez Lorenzo, J.; Fuentes Rumi, M.L.; Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Baídez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; Carreón Guarnizo, E.; López Sánchez, J.; Hernández Clares, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Aunque la principal manifestación clínica de la Miastenia Gravis (MG) es la debilidad muscular, existe cada vez mayor evidencia sobre su asociación con disfunción autonómica. Podría ser el resultado de una respuesta inmune anormal relacionada con la presencia de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina ganglionares, muy similares a los de la placa neuromuscular.

Material y métodos: Se evalúa la presencia de síntomas disautonómicos en 27 pacientes previamente diagnosticados de Miastenia Gravis.

Resultados: El 81,5% de los pacientes fueron mujeres con una mediana de edad de 31. El 18,5% presentó concurrencia de otras enfermedades autoinmunes. La distribución de la severidad de la MG fue: 30,8% clase I, 23,1% clase IIA, 15.5% clase III, 23.1% clase IV, 3,8% clase VI. La mayoría de pacientes (79,2%) eran seropositivos y el 44% mostró un incremento del jitter. Las pruebas de imagen torácicas fueron patológicas en el 69,2% de los casos. Inicialmente,

todos los pacientes fueron tratados con anticolinesterásicos y cerca de la mitad requirieron corticoides. Veinte y cinco síntomas de disfunción autonómica fueron evaluados en los pacientes y de acuerdo con el número de ellos que presentaros, fueron clasificados en alta (>15), moderada (8-15) y baja (1-7) presencia de síntomas, siendo los más frecuentes: intolerancia al calor, mareo ortostático y boca seca. El 74,1% se consideró como "baja presencia" y ninguno de ellos como "alta".

Conclusión: En pacientes con MG pueden encontrarse manifestaciones disautonomicas. La concurrencia de un mayor número de síntomas no se relaciona con su intensidad, que puede relacionarse con otros aspectos como la presencia de timoma.

CARDIOMIOPATÍA DE TAKOTSUBO EN RELACIÓN CON CRISIS MIASTÉNICA

Muñoz Enríquez, J.G.; Feal Painceiras, M.J.; Valdés Aymerich, L.; Cores Bartolomé, C.; García Roca, L.; Naya Ríos, L.; García Antelo, M.J.; Calviño Santos, R.; Pérez Sousa, C.; Castellanos Rodrigo, M.D.M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: El síndrome de takotsubo o cardiomiopatía por estrés es una patología poco común que consiste en la disfunción sistólica regional transitoria del ventrículo izquierdo con una deformación característica en forma de olla de pescar pulpo (takotsubo en japonés). Suele presentarse con dolor torácico o fallo cardíaco, cambios electrocardiográficos en el segmento ST u onda T y elevación de enzimas cardíacas, similar a un infarto de miocardio pero sin enfermedad coronaria obstructiva. Es una complicación infrecuente de las crisis miasténicas y genera aumento de la morbilidad asociada.

Material y métodos: Mujer de 70 años con diagnóstico de miastenia gravis generalizada que en contexto de suspensión voluntaria del tratamiento esteroideo presentó crisis miasténica, acompañada de dolor torácico con signos de fallo cardíaco, elevación de ST en precordiales derechas en EKG y elevación de MDM, por lo que se realizó ETT que evidenció acinesia apical con contractilidad en bases conservada y disminución de la FEVI. Ante la posibilidad de un SCA se realizó cateterismo cardíaco que no mostró alteraciones y una ventriculografía con imagen sugestiva de takotsubo.

Resultados: Precisó IOT, tratamiento farmacológico del fallo cardíaco; así como corticoides, inmunoglobulinas IV y ajuste de los anticolinesterásicos para la crisis miasténica, con evolución favorable de la crisis y resolución de la cardiomiopatía de estrés.

Conclusión: La cardiomiopatía de takotsubo, aunque infrecuente, debe tenerse en cuenta en una crisis miasténica con síntomas agudos de potencial origen cardíaco por la importante morbilidad que asocia.

Enfermedades Neuromusculares P3

SÍNDROME DE MELAS: LIMITACIONES DEL ESTUDIO GENÉTICO Y DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN

Panadés de Oliveira, L. [1]; Rodríguez López, C. [2]; Garzo Caldas, N. [2]; Uriarte Pérez de Urabayen, D. [2]; Jericó, I. [3]; Montoya, J. [4]; Blázquez, A. [5]; Martín, M.Á. [5]; Domínguez-González, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio sw Medicina. Hospital Universitario 12 de Octubre; 3. Servicio de Neurología. Comunidad Foral de Navarra; 4. Departamento de Bioquímica. Universidad de Zaragoza; 5. Servicio de Bioquímica. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: MELAS es el acrónimo en inglés (Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes) de una enfermedad multisistémica secundaria a disfunción primaria de la fosforilación oxidativa mitocondrial (OXPHOS). La mutación m.3243A>G en el gen MTTL1 del ADN mitocondrial (mtDNA) explica el 80% de los casos, pero se han descrito otras mutaciones responsables del mismo fenotipo. El estudio genético en células del sedimento urinario se ha propuesto como un método sensible para el diagnóstico no invasivo de la enfermedad, donde además la carga mutacional se correlaciona con la existente en el músculo.

Material y métodos: Descripción de una familia con MELAS secundaria a una nueva mutación, casi indetectable en orina.

Resultados: Paciente que debuta a los 50 años con episodios "stroke-like" y crisis epilépticas, además de deterioro cognitivo progresivo. Su hija debuta a los 34 años con episodios de focalidad neurológica y crisis epilépticas en situaciones de estrés metabólico (embarazo, infecciones). Destacan niveles plasmáticos de CK normales en ambas y lactato elevado en la hija. Mediante secuenciación del mtDNA en músculo esquelético de la paciente se identificó la mutación heteroplásmica (50%) m.13045A>G;p.Met237Val en el gen MTND5 del complejo I(CI)-OXPHOS, indetectable en sangre. Su hija mostró un déficit aislado de CI, y presentó la mutación en células urinarias (5% heteroplasmia) y en músculo (85%), ausente en sangre.

Conclusión: La mutación m.13045A>G, no descrita previamente, es probablemente patogénica y asociada al síndrome MELAS. El estudio genético no invasivo en orina del mtDNA no es adecuado en este caso para predecir el desarrollo de la enfermedad en los familiares afectados.

SÍNDROME DE MILLER-FISHER ASOCIADO A DEBUT DE ADENOCARCINOMA GÁSTRICO

Tellechea Aramburo, P.; Sagastibeltza Arroqui, A.; Cámara Marcos, M.S.; Gastón Zubimendi, I.; Torné Hernández, L.

Servicio de Neurología. Hospital de Navarra

Objetivos: Presentar un nuevo caso de coexistencia de síndrome de Miller-Fisher (MFS) y neoplasia.

Material y métodos: Exposición de un caso y revisión de la literatura acerca de la relación entre MFS y enfermedad neoplásica.

Resultados: Presentamos el caso de un varón de 66 años que ingresa por oftalmoparesia, ataxia y arreflexia. Se realiza estudio concordante con MFS, con disociación albúmino-citológica en LCR y positividad para anticuerpos anti-GQ1b. El análisis citológico del LCR no muestra células atípicas. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas IV con mejoría progresiva. Durante el ingreso presenta anemización que lleva al diagnóstico de úlcera gástrica por adenocarcinoma con células

en anillo de sello. Hay otros ocho casos descritos en la literatura de asociación entre MFS y diferentes neoplasias, en ausencia de infiltración leptomeníngea; dos tienen anti-GQ1b +. Por otro lado existe un caso descrito de cuadro de MFS asociado a infiltración leptomeníngea por adenocarcinoma gástrico, y otro por carcinoma con células en anillo de sello de localización primaria desconocida.

Conclusión: Aunque infrecuentemente, la enfermedad neoplásica y MFS pueden coexistir o debutar al mismo tiempo. Teniendo en cuenta esto, podría haber casos de MFS con un mecanismo disinmune-paraneoplásico. El estudio citológico del LCR es por ello importante. En los subtipos antiGq1b + sería interesante analizar estos anticuerpos en el tumor para comprobar este mecanismo fisiopatológico. Aunque no es este el caso, podría ser recomendable realizar un screening tumoral en MFS que cursen de forma atípica.

INVESTIGACIÓN DE FACTORES PRONÓSTICO Y REPUESTA AL TRATAMIENTO EN UNA SERIE DE SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE STROHL (SGBS)

Bermell Campos, P.; Gamez Carbonell, J.; Salvadó Figueras, M.; Quintana Luque, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Objetivos: La presentación clínica y el grado de recuperación del SGBS pueden ser muy heterogéneos. Conocer marcadores precoces puede ayudar a guiar el manejo terapéutico. Evaluamos datos clínicos, analíticos y neurofisiológicos iniciales como predictores de mal pronóstico.

Material y métodos: Estudio sobre base de datos recogida de forma retrospectiva sobre pacientes diagnosticados de SGBS entre 2015 y 2017. Se analizan datos demográficos basales, características clínicas iniciales, tratamiento recibido y restultados analíticos y neurofisiológicos. Se evalúa el grado de dependencia a los 6 meses mediante la escala de discapacidad de SGBS modificada.

Resultados: Edad media 54 años, 46% >60 años. 65% varones. El 30% presentó cuadro infeccioso gastrointestinal. En primera valoración, 58% trastorno sensitivo, 85% déficit motor, 30% incapacidad para la deambulación y 20% paresia facial. Arreflexia en 57%. 22/26 recibieron inmunoglobulinas endovenosas, iniciadas en el 80% en las primeras 24 horas. El estudio neurofisiológico mostró predominio axonal en el 30%. 77% presentó disociación albúmino-citológica y 54% positividad para anticuerpos antigangliósidos. 5/26 pacientes precisaron ventilación mecánica invasiva e ingreso en UCI. A los seis meses 23% eran dependientes. La mayor afectación motora en el debut (p=0.007), incapacidad para deambular (p=0.038), afectación esfinteriana (p=0.048) y necesidad de ventilación invasiva (p=0.001) se asocia con dependencia a los 6 meses. La natremia inicial no se asoció con mal pronóstico.

Conclusión: En nuestra serie destaca la alteración de esfínter urinario como factor asociado con peor pronóstico, además del grado de debilidad muscular y la necesidad de intubación orotraqueal. También hallamos relación, no estadísticamente significativa, con afectación predominante axonal.

GANGLIONOPATÍAS, UN TRASTORNO HETEROGÉNEO Y SU RELACIÓN CON PATOLOGÍA AUTOINMUNE COMO EL SÍNDROME DE SJOGREN

Gil-Olarte Montesinos, I.; Pinel González, A.; Rueda Marcos, A.; Martínez Menéndez, B.; Urtiaga Valle, S.; Labrador Marcos, S.; Martín Ávila, G.; Medranda Corral, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Las ganglionopatías se originan por el daño ocasionado al ganglio dorsal, donde se aloja el cuerpo de las neuronas implicadas en conducir la sensibilidad propioceptiva y táctil. La etiología puede ser adquirida, por susceptibilidad a determinados anticuerpos y toxinas o carencial. Una de las causas más frecuentes es la paraneoplásica y entre las enfermedades sistémicas autoinmunes destaca el síndrome de Sjogren.

Material y métodos: Presentamos una serie de 5 pacientes con diagnóstico de ganglionopatía de etiología no paraneoplásica.

Resultados: La edad de los pacientes estaba comprendida entre los 34-62 años, con predominio del sexo femenino (4/5). Se planteó el diagnóstico disinmune en cuatro casos, los cuales asociaban también síndrome seco, con criterios de síndrome de Sjogren en uno de ellos. El quinto caso fue de origen carencial. La evolución fue variable en la etiología disinmune. En el 40% hubo respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas periódicas, mientras que en el 60 % hubo progresión a pesar de tratamiento inmunomodulador/inmunosupresor y rituximab confinando a los pacientes a silla de ruedas, incluso con atetosis grave por desaferentización.

Conclusión: Las ganglionopatías son un grupo heterogéneo de trastornos cuya frecuencia de presentación es baja y su etiología variable.Es importante el reconocimiento y tratamiento temprano ya que el tratamiento de la etiología subyacente puede ayudar a estabilizar los síntomas, en ocasiones muy incapacitantes.

MIOPATÍA DE BETHLEM, CLÍNICA SUTIL Y DETECCIÓN TARDÍA, TODO UN RETO DIAGNÓSTICO

Carrasco García, M.; Pelegrina Molina, J.; Dengra Maldonado, A.I.; Pérez Gámez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: Las miopatías con alteración del colágeno tipo VI constituyen un espectro clínico de fenotipos solapados entre sí entre los que encontramos la miopatía de Bethlem (MB) como expresión más leve dentro del conjunto. Se presenta una familia con clínica de MB, mutación del COL6A3 y posible herencia autosómica dominante.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico familiar.

Resultados: Mujer, 60 años. Antecedentes de DM tipo 2 en tratamiento con antidiabéticos orales e insulina. Hace 10 años, comienza con debilidad, calambres y contracturas en las cuatro extremidades, predominantemente en miembros inferiores. La clínica empeora progresivamente ocasionando gran torpeza manipulativa, caídas frecuentes e incapacidad funcional significativa. En la exploración, se evidencia disminución de fuerza (3+/5), principalmente proximal,

en todos los miembros y atrofia proximal en extremidades inferiores. Presenta un EMG con potenciales de unidad motora disminuidos en amplitud y duración, sin datos de denervación y preservación de la conducción nerviosa; y estudio genético con mutación del COL6A3. La paciente tiene dos hijos de 22 y 26 años con mismo cuadro clínico, aunque menos intenso, y misma mutación genética en uno de ellos, pendiente de estudio el otro.

Conclusión: La alteración del colágeno VI (por mutación de los genes COL6A1, COL6A2 y COL6A3) produce debilidad muscular, hipotonía, hiperlaxitud articular distal, contracturas en cadera, codos, rodillas, talones y columna. Existe una gran variabilidad clínica, incluso dentro de una misma familia. La MB es una enfermedad rara, con una evolución lenta y progresiva. Plantea un reto reconocerla y se precisa de una alta sospecha clínica para establecer su diagnóstico.

SÍNDROME DE COLA DE CABALLO COMO MANIFESTACIÓN DE INFECCIÓN POR VHS-2 GENITAL (SÍNDROME DE ELSBERG)

Navarro García, J.C. [1]; Valero López, G. [1]; Ester Baidez, A. [1]; Sánchez Guirao, A.J. [2]; Hernández Martínez, J.J. [3]; Gómez Verdú, J.M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Castillo; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con clínica de síndrome de cola de caballo con normalidad radiológica y LCR de características inflamatorias en contexto de primoinfección por VHS-2 en región anogenital.

Material y métodos: Paciente varón de 35 años que comienza con dolor intenso en región superior glútea de forma bilateral que irradia hacia miembros inferiores. Posteriormente comienza con leve debilidad en miembros inferiores y sensación de dificultad para orinar. A las 48 horas presenta RAO con anestesia en silla de montar. NRL: Fuerza: 4+/5 global MMII.. Reflejos: ROT ++/++++ global. RCPFB. Se realiza RNM medular sin alteraciones reseñables. Se realiza PL que muestra pleocitosis mononuclear y la serología demuestra positividad IgM VHS-2 con ausencia de IgG compatible con primoinfección por VHS-2. En este contexto se diagnostica de polirradiculoneuritis sacra secundario a primoinfección por VHS-2 (Síndrome de Elsberg). Se pautaron corticoides y aciclovir IV con mejoría a las 72 horas quedando asintomático a la semana.

Resultados: 1. RNM LUMBAR: Sin alteraciones.. 2. ANALÍTICA: VHS IgG negativo, IgM+ (primoinfección) 3. TAC torax-abdomen-pelvis: Sin alteraciones 4. PL: 45 leucos 99% mononucleares. Glucosa y proteínas normales. BOC negativas. 6. EMG: Hallazgos congruentes con lesión radicular L-5 –S1 bilateral de grado moderado.

Conclusión: Una de las complicaciones de la primoinfección por VHS en territorio anogenital es el Síndrome de Elsberg. El Síndrome de Elsberg debe formar parte del diagnóstico diferencial en el síndrome de cono medular sin alteración radiológica. Puede haber polirradiculitis sacra asociada o no a mielitis de cono medular (mielopolirradiculitis). El tratamiento consiste en aciclovir y corticoides.

SÍNDROME DE LEWIS-SUMNER: RECURRENCIA TRAS UNA INFECCIÓN POR GRIPE B

Gajate Garcia, V.; Montalvo Moraleda, M.T.; Gómez Iglesias, P.; Valls Carbó, A.; Delgado Suárez, C.; Gutiérrez Sánchez De La Fuente, M.; Horga Hernández, A.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) puede tener un curso progresivo o menos frecuentemente recurrente-remitente. Se han descritos casos de recaídas en relación con cuadros infecciosos. Presentamos un caso de la variante de CIDP denominada síndrome de Lewis-Sumner con recaídas recurrentes en el contexto de cuadros febriles, el último de los cuales por gripe B.

Material y métodos: Revisión de un único caso.

Resultados: Se trata de un varón de 47 años que en 2013, en el contexto de cuadro febril, desarrolla tetraparesia e hipoestesia de extremidades. Tras estudio neurofisiológico es diagnosticado de polineuropatía disinmune y mejora tras tratamiento con inmunoglobulinas. En años sucesivos presenta nuevas recaídas autolimitadas en el contexto de cuadros febriles. En 2017, coincidiendo con una infección por gripe B, presenta un nuevo episodio de tetraparesia. El estudio neurofisiológico muestra polineuropatía motora y sensitiva multifocal desmielinizante con bloqueos de conducción de predominio proximal. LCR normal y anticuerpos antiangliósidos previamente negativos. La RMN cervical muestra afectación bilateral de plexos y raíces cervicales. El paciente es tratado con nuevo ciclo de inmunoglobulinas, con mejoría clínica significativa, siendo dado de alta tras 4 días con leve paresia distal de miembros superiores.

Conclusión: Describimos una paciente con un síndrome de Lewis-Sumner que presenta recaídas en contexto de cuadros febriles. Hipotetizamos y discutimos que este fenómeno podría ser debido a dos mecanismos o combinación de ellos: nueva recaída precipitada por infección viral o agravamiento de la conducción por cambio de temperatura corporal (fenómeno Uhthoff-like).

MIASTENIA GRAVIS ASOCIADA A ENFERMEDAD DE PARKINSON: DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Pérez Pérez, H.; González Fernández, T.; Villar Martínez, M.D.; Hernández García, M.J.; González Toledo, G.; Hernández Javier, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias

Objetivos: La prevalencia de la miastenia gravis (MG) es del 0,1% aproximadamente. La prevalencia de la enfermedad de Parkinson (EP) se estima en un 0,3 a 1% en mayores de 60 años. La prevalencia esperada de la combinación de ambas enfermedades es muy baja. Presentamos tres casos de comorbilidad MG-EP y repasamos la bibliografía publicada al respecto.

Material y métodos: Serie descriptiva de tres pacientes afectos de MG y EP diagnosticados entre 2009 y 2017 en nuestra consulta de enfermedades neuromusculares.

Resultados: Paciente 1: Varón, 83 años. MG generalizada con ptosis cefálica, anticuerpos antirreceptores de acetilcolina (AcRAch) positivos, diagnosticada en 2007, tratada con piridostigmina y prednisona. EP diagnosticada en 2012 por bradicinesia, trastorno de la marcha y caídas, DaTscan anormal, tratamiento con levodopa. Paciente 2: Varón, 71 años. MG generalizada AcRAch+ diagnosticada en 2008 y tratada con prednisona. En 2010, trastorno de conducta de sueño REM. En 2017, EP con síndrome rígido-bradicinético-tremórico asimétrico, DaTscan anormal, tratamiento con levodopa. Paciente 3: Varón, 73 años. MG de predominio ocular AcRAch+ diagnosticada en 2017, tratamiento con piridostigmina. Meses después, síndrome rígido-bradicinético-tremórico asimétrico sugestivo de EP (DaTscan pendiente).

Conclusión: Hasta el momento se han publicado 21 casos de pacientes afectos simultáneamente de MG y EP, a los que añadimos tres nuevos pacientes. Esta comorbilidad es mayor de la esperada por simple coincidencia, pero no parece deberse a yatrogenia ni a sus respectivas etiopatogenias (consideradas diferentes hasta ahora). MG y EP presentan algunos síntomas comunes frente a los que es preciso estar alerta para diagnosticar y tratar correctamente ambas enfermedades.

USO DE ALIROCUMAB EN EL TRATAMIENTO DE HIPERCOLESTEROLEMIA SECUNDARIA A LA CICLOSPORINA EN PACIENTE CON MIASTENIA GRAVIS

Garcia Escrivà, A. [1]; Oliver Navarrete, C. [2]; Blanco, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Levante; 2. Servicio de Medicina. Hospital de Levante

Objetivos: El uso de ciclosporina en el tratamiento de la Miastenia Gravis es ampliamente conocido con una aceptable tolerancia y eficacia. Uno de los efectos secundarios más frecuente es una hiperlipidemia en más del 10% de los pacientes tratados con ciclosporina. El uso de estatinas se debe realizar con precaución dedebido al efecto inhibidor de la CYP de la ciclosporina que podría causar un aumento de los niveles séricos de las estatinas y, con ello, el riesgo de miopatia y rabdomiólisis, como ya ha sido reportado. Describimos nuestra experiencia en el tratamiento con alirocumab de una hipercolesterolemia secundaria a la ciclosporina en un paciente con Miastenia Gravis.

Material y métodos: Varón de 63 años con Miastenia Gravis IIa de Osseramn anti-MuSK positivo y con mala respuesta a los corticoides. Inicia tratamiento con ciclosporina con buena respuesta y tolerancia. En la analítica basal el colesterol-LDL es de 134 mg/dl y sube de forma progresiva hasta 232 mg/dl a pesar de la dieta, por lo que inicia tratamiento con alirocumab 75 mg sc cada 5 días.

Resultados: Después de tres meses de tratamiento los niveles de colesterol-LDL se reducen hasta 94 mg/dl. No empeora la Miastenia y no aparecen efectos secundarios. Los niveles de ciclosporina se mantienen estables.

Conclusión: Dado que alirocumab es un medicamento biológico, no se prevén efectos farmacocinéticos sobre otros medicamentos ni ningún efecto sobre las enzimas del citocromo P450. En nuestro paciente la respuesta y tolerancia han sido muy satisfactorias. Se necesitaría más experiencia para aconsejar su uso en este tipo de pacientes.

CUANDO NADA FUNCIONA: A PROPÓSITO DE UN CASO DE MIASTENIA GRAVIS

Santos Pinto, A.; Lomas Meneses, A.; Blanco Vicente, E.; Vadillo Bermejo, A.; Peinado Postigo, F.; Velayos Galán, A.; Recio Bermejo, M.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: El 75% de los pacientes con Miastenia Gravis (MG) asocian timoma, normalmente una hiperplasia; pero en un 15% se trata de un tumor epitelial, formando parte de un síndrome paraneoplásico. 4-7% de estos pacientes combinan además varios síndromes paraneoplásicos. La timectomía forma parte del tratamiento, aunque únicamente en fase de estabilidad clínica.

Material y métodos: Varón de 57 años sin antecedentes, ingresado hacía dos meses por suboclusión intestinal; evolucionó de forma subaguda con oftalmoplejia completa y ptosis bilateral, seguido de disartria, diplejía facial e insuficiencia respiratoria precisando ventilación mecánica (VM) e ingreso en UCI. En la exploración presentaba debilidad, hipotonía e hiporreflexia generalizadas. La fibra aislada y la estimulación repetitiva resultaron normales, y el estudio de conducción fue compatible con una polineuropatia sensitivo-motora mixta asimétrica. Presentaba anticuerpos antireceptor de acetilcolina positivos, siendo negativos los antigangliósidos y antitumorales en suero y LCR; no pudieron determinarse anticuerpos antireceptor nicotínico. El TC torácico evidenció un timoma. El paciente recibió tratamiento con anticolinesterásicos, corticoterapia, inmunoglobulinas intravenosas y plasmaféresis, sin respuesta alguna, siendo imposible la retirada de VM.

Resultados: A pesar de la inestabilidad clínica, se realizó timectomía precoz y radioterapia local adyuvante, con mejoría progresiva del cuadro miasténico, así como de la polineuropatía, permitiendo desconexión de VM e inicio de rehabilitación, encontrándose el paciente asintomático actualmente.

Conclusión: Presentamos un caso de timoma atípico por cursar como síndrome paraneoplásico polisintomático (neuropatía autonómica y síndrome miasténico). Nuestro paciente mejoró únicamente con timectomía, lo cual abre la puerta a considerarla como tratamiento aún en pacientes inestables.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA DE UNA PACIENTE AFECTA DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA POR MUTACIÓN DE NOVO EN GEN FUS

Lázaro Romero, A.; Sancho Saldaña, A.; Aladren Sangrós, J.; Carilla Sanromán, A.; Rodriguez Gascón, D.; Capablo Liesa, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La forma de presentación más frecuente de Esclerosis Lateral Amiotrófica es la forma esporádica, si bien un 5-10% de los pacientes con ELA, tienen una forma familiar. Hasta un 5% de las formas familiares y un 1% de las esporádicas son por mutaciones en el gen FUS. Presentamos una paciente con mutación de novo en gen FUS.

Material y métodos: Paciente, sin antecedentes familiares, controlada por Neuropediatría desde los 8 meses por retraso psicomotor. A los 17 años presenta un cuadro rápidamente progresivo de debilidad bulbar y facial bilateral, precisando ingreso en UCI por atragantamiento. Con diagnóstico de trastorno en el transportador de riboflavina tipo síndrome de Brown-Vialetto-van Laere 1, sin confirmación genética, ni respuesta a riboflavina. En la exploración se observa tetraparesia y arreflexia con integridad de oculomotores y sensibilidad. Pruebas de imagen normales y patrón neurógeno difuso y progresivo.

Resultados: Tras secuenciación de exoma, se identifica en heterocigosis, la variante patogénica Pro525Leu en el exón 15 del cromosoma 16p11.2, reconocida desde 2017. Con penetrancia incompleta y afectación principalmente bulbar y de segunda motononeurona.

Conclusión: Desde el 2009 se han identificado unas 85 variantes mutantes en dicho gen. La mayor parte de los casos se han asociado a un fenotipo de aparición en edad adulta, habiéndose descrito formas juveniles, como la de nuestra paciente.

PUPILA DE ADIE EN LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

Rodríguez de Rivera Garrido, F.J. [1]; Garcia Miñaur, S. [2]; Rizea, C. [1]; Santiago Perez, S. [1]

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

Objetivos: La pupila tónica se produce por el daño de las fibras parasimpáticas postganglionares encargados de inervar el esfínter de la pupila y los músculos del cuerpo ciliar. Existen muchas posibles etiologías, presentamos un caso y una revisión de su asociación con la enfermedad de Charcot-marie-Tooth (CMT).

Material y métodos: Estudio etológico de pupila atónica de inicio brusco asociada a síntomas polineuropáticos en una paciente de 44 años. Se realiza RMN cerebral, EMG, estudios de laboratorio y estudios genéticos.

Resultados: Paciente de 44 años que consultó por cuadro de visión borrosa con el ojo derecho, dolores musculares y disestesias en guante y calcetín de inicio reciente. A la exploración se objetivó una pupila midriática tónica, descartándose procesos expansivos mediante RMN cerebral. El estudio EMG reveló una PNP sensitivo motora crónica de características desmielinizantes. A raíz de este estudio se realizó EMG a su padre y hermana, con alteraciones de la marcha y dolores musculares, con similares resultados. Gammagrafía cardiaca: Disminución de inervación simpática cardiaca. SNA: Sin patología. Estudio genético: variante (c.1319C>T, p.Pro440Leu) en el exón 3 del gen NEFL, se asocia con el CMT 2E/1F. Sus familiares afectos comparten esta mutación, no un hermano sano. En sus familiares no se han objetivado alteraciones pupilares. Por el componente desmielizante se diagnostica de CMT 1F. En la literatura solo en el CMT 2J se había descrito pupila tónica.

Conclusión: La pupila tónica podría ser objetivada en distintas mutaciones causales de la CMT, por lo que estas entidades deben incluirse en el diagnostico deferencial etiológico del síndrome de Adie.

MIELOPATÍA INDUCIDA POR NELARABINA EN PACIENTE CON LEUCEMIA AGUDA LINFOBLÁSTICA TIPO T

Agirre Mujika, M. [1]; Balsalobre Rodriguez, M. [1]; Risueño Aparicio, M. [1]; Camara Gonzalez, N. [1]; Ballabriga Planas, J. [1]; Uson Martin, M. [1]; Espino Ibañez, A.M. [1]; Cladera Serra, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer; 2. Servicio de Hematología. Hospital Son Llatzer

Objetivos: La Nelarabina es un nuevo análogo de purina para tratamiento de pacientes con leucemia linfoblástica aguda de células T que no han respondido a dos regímenes quimioterápicos. Hay descritos casos de trastornos neurológicos periféricos o ataxia, incluso paraplejia. Siempre debemos considerar la toxicidad neurológica y controlarla.

Material y métodos: Mujer de 31 años con Leucemia Aguda Linfoblástica tipo T que presenta recaída. Se inició tratamiento con Nelarabina y posteriormente con clofarabina y citarabina. A las 2 semanas, presentó alteración sensitiva en extremidades inferiores y posteriormente síndrome cordonal posterior con alteración de esfínteres y paraplejia.

Resultados: El estudio neurofisiológico muestra polineuropatia sensitiva axonal. Se realiza RMN medular con tenue hiperintensidad de señal en médula cervical. RMN de control evidencia mielopatía cervicodorsal con afectación cordonal posterior. Análisis del LCR normal. Se inició tratamiento con dexametasona, sin mejoría. Se añadió vitamina B12 por niveles levemente disminuidos de ácido metilmalonico. Finalmente se realizó recambio plasmático por mala evolución y ante un eventual mecanismo inmune.

Conclusión: Aunque la afectación medular por Nelarabina está descrita, se desconoce el mecanismo fisiopatológico de la neurotoxicidad. La clofarabina y la citarabina pueden haber contribuido al agravamiento. No existen tratamientos específicos recomendándose dexametasona y rehabilitación. Revisada la literatura, la mayoría de casos han sido irreversibles.

ENCEFALOPATÍA HIPERCÁPNICA COMO MANIFESTACION CLÍNICA INICIAL DE UNA MIOPATÍA NEMALÍNICA DE INICIO EN EL ADULTO ASOCIADA A UNA MUTACIÓN EN EL GEN MYH14

García Estévez, D.A. [1]; Cid Rodriguez, M.D.C. [1]; Pardo Parrado, M. [1]; López Díaz, L.M. [1]; San Millán Tejado, B. [2]; Lustres Pérez, M.M. [1]; Pérez Lorenzo, G. [1]; Ozaíta Arteche, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Alvaro Cunqueiro-Vigo

Objetivos: La miopatía nemalínica es un grupo clínicamente heterogéneo de miopatías congénitas, caracterizadas a nivel histológico por la presencia de nemalinas a nivel subsarcolémico. Reconoce una herencia AR o AD, la genética es bien conocida, y la presentación clínica varía desde el nacimiento a la edad adulta. Hay formas esporádicas de inicio tardío asociadas gammapatía monoclonal y a la infección por VIH.

Material y métodos: Caso clínico. Mujer de 67 años con antecedente de sordera neurosensorial (implante coclear), que ingresa en UCI con una encefalopatía hipercápnica (pH 7.09; pCO2= 132 mmHg). La paciente precisó VMNI. En este contexto se le apreciaba ptosis palpebral bilateral y en un interrogatorio dirigido refiere debilidad axial/cintura pelviana desde hace unos 6 meses,

Resultados: Pruebas complementarias. Analítica: CPK 27 U/L. TAC torácico: derrame pleural bilateral, atelectasias. Espirometría: enfermedad mixta restrictiva con presiones musculares bajas. ENMG: descarta afectación de transmisión neuromuscular y polineuropatía; presencia de trazado miopático en musculatura proximal. Biospsia músculo deltoides: miopatía nemalínica. Estudio genético (panel de miopatías congénitas): no mutaciones en ACTA1, CFL2, KBTBD13, KLHL40, NEB, TPM2 y TPM3. Se detecta la mutación c.1229G>A p.(Arg410His) en homocigosis en el gen MYH14 (cromosoma 19).

Conclusión: Presentamos una miopatía nemalínica de inicio tardío, debutando como una insuficiencia respiratoria hipercápnica, en la que se ha identificado una mutación en el gen MYH14. Mutaciones en este gen son responsables de una sordera AD y se han vinculado con fenotipos complejos con miopatía-neuropatía-ronquera e hipoacusia. A nuestro conocimiento es el primer caso que mutaciones en el gen MYH14 se relacione con una miopatía nemalínica.

¿PUEDEN LAS DISTROFINOPATÍAS AÚN SORPRENDERNOS?

Forcén Vega, S. [1]; Álvarez Larruy, M. [1]; Gea Rispal, M. [1]; Sanhueza Alzamora, T. [2]; Martínez Piñeiro, A. [1]; Coll Cantí, J. [1]; Carrato Moñino, C. [2]; Ramos Fransi, A. [1]

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

Objetivos: Describir formas de presentación atípicas de pacientes con distrofinopatías.

Material y métodos: Caso 1: Mujer de 71 años con dolor lumbar y dificultad en la deambulación de 10 años de evolución. Antecedentes de hijo y sobrino fallecidos por distrofia de Duchenne. Caso 2: Hombre de 45 años con leve intolerancia al ejercicio desde los 35 años.

Resultados: Caso 1: Debilidad de cinturas 3/5 con escápula alata y discreta hipertrofia gemelar; CK 590 U/L; ecocardiograma normal; RM con infiltración grasa difusa, respetando la cara interna del muslo; biopsia muscular con cambios miopáticos y pérdida focal de la expresión de distrofina. El estudio genético confirmó una delección en heterocigosis de los exones 45-54 del gen DMD. Caso 2: Exploración neurológica normal. CK 900 U/L post-ejercicio, 250 U/L en reposo. EMG con afectación primaria de fibra muscular sin espontánea. Test de isquemia, resonancia magnética, ECG y ecocardiograma normales. Biopsia muscular con patrón distrófico y con tinción heterogénea para la distrofina. El estudio genético detectó una delección de los exones 48-51 del gen DMD, preservando la pauta de lectura. Un hermano asintomático con leve hiperCKemia presentaba también una mutación en el gen DMD.

Conclusión: La variabilidad fenotípica en los pacientes con distrofinopatías es muy amplia y deben conocerse todas sus formas de presentación. Existen portadoras sintomáticas con gran afectación clínica, probablemente debido al fenómeno de lionización desfavorable. Asimismo, existen varones paucisintomáticos, lo que se ha relacionado con algunas mutaciones específicas como la delección de los exones 48-51.

Enfermedades Neuromusculares P4

ANÁLISIS DE PENETRANCIA EN UNA COHORTE DE INDIVIDUOS PORTADORES DE LA VARIANTE TTRV50M

Uson Martín, M. [1]; Cisneros Barroso, E. [1]; Descals Moll, C. [1]; Montalà Reig, C. [1]; Figuerola Roig, A. [1]; Losada López, I. [1]; González Moreno, J. [2]; Ripoll Vera, T. [1]; Ferrer Nadal, A. [1]; Buades Reynes, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Llatzer

Objetivos: La Amiloidosis hereditaria por TTR (AhTTR) es una enfermedad rara autosómica dominante de penetrancia variable causada por depósitos de amiloide en el sistema nervioso periférico, tracto gastrointestinal, corazón, tejidos oculares y otros órganos. El objetivo de este estudio es analizar la penetrancia de la cohorte de individuos TTR-Val50Met.

Material y métodos: Se ha calculado la penetrancia como el porcentaje de individuos con un genotipo dado que exhibe el fenotipo asociado a dicho genotipo. Se ha realizado un estudio descriptivo presentándose la media, error estándar y rango. Se ha utilizado el test chi-cuadrado para la comparación de las frecuencias.

Resultados: Mallorca es considerada foco endémico de esta enfermedad por lo que se han podido recoger datos de 159 individuos. En todos los casos, la variante patogénica de la Val50Met de la TTR ha sido identificada a través de la realización del test genético. La media de edad al diagnóstico de la cohorte estudiada es de 49±16.8 (26-82). La penetrancia global en esta cohorte es del 49.7%. Se ha hecho un subanálisis por grupos de edad (edad inferior y superior o igual a 50) en el que no se han encontrado diferencias estadísticamente significativas entre los grupos.

Conclusión: La penetrancia encontrada en la cohorte estudiada es superior a la previamente identificada para el foco balear en la literatura. No existen diferencias en la penetrancia encontrada en los diferentes subgrupos de edad analizados en nuestra cohorte.

DOS NUEVAS MUTACIONES EN EL GEN DE LA FRABINA (FGD4) CAUSAN NEUROPATÍA TIPO CMT MUY LEVE

Argente Escrig, H. [1]; Lupo, V. [2]; Sanchez Monteagudo, A. [2]; Pitarch, I. [3]; Frasquet Carrera, M. [1]; Millet Sancho, E. [4]; Tomás Vila, M. [3]; Espinós, C. [2]; Sevilla Mantecón, T. [5]

1. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe; 2. Unidad de genética y genómica. Centro de Investigación Príncipe Felipe; 3. Servicio de Pediatría. Hospital Universitari i Politècnic La

Fe; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i politecnic La Fe

Objetivos: Describir el fenotipo y el genotipo de dos pacientes con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth asociado a mutaciones nuevas en el gen de la frabina (FGD4, CMT4H).

Material y métodos: Se recogieron datos neurofisiológicos, de exploración y de RM muscular de dos pacientes de una misma familia con CMT4H. Las mutaciones patogénicas se identificaron mediante panel de genes y el ARNm se analizó mediante RT-PCR.

Resultados: Ambos pacientes iniciaron la marcha a los 12 meses. El probando fue estudiado a los 17 años, inició los síntomas de deformidad de pies a los 11 pero siguió practicando fútbol sin consecuencias. La hermana de 20 años estaba asintomática y practicaba ejercicio físico de alta intensidad. A la exploración, presentaban deformidad de pies sin debilidad ni amiotrofias con exploración sensitiva normal. El estudio neurofisiológico fue compatible con una neuropatía sensitivo-motora desmielinizante. En la RM muscular (incluida musculatura de pies) fue normal. En ambos pacientes se detectaron dos mutaciones noveles en FGD4 (c.514delG y c.2211dupA). Los dos cambios hallados conducen a una alteración de la pauta de lectura (frameshift) y su presencia se confirmó también a nivel del ARNm.

Conclusión: Mutaciones en el gen de la frabina pueden ocasionar CMT desmielinizante con fenotipo leve en adultos jóvenes. Ninguna de las mutaciones identificadas conducen a la generación de transcritos anómalos. Financiación: proyectos PI16/00403 y 2017/0351

DESCRIPCIÓN DE NUEVA MUTACIÓN EN GEN GJB1 EN FAMILIA AFECTA DE CHARCOT- MARIE TOOTH LIGADA AL CROMOSOMA X TIPO1

García López, C.; Morgado Linares, R.Y.; Jara Montero, C.; Velamazán Delgado, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme

Objetivos: Presentamos el caso de una familia en la que se observa una nueva variante de mutación en el gen GJB1 que segrega con la enfermedad y confirma el diagnóstico clínico de sospecha de CMTX. El subtipo más común de CMTX es CMTX1 producido por mutaciones en dicho gen que codifica a la proteína de unión conexina 32, implicada en la mielinización.

Material y métodos: Varón de 42 años con madre y tía materna con polineuropatía sensitivo- motora axonal transmitida a hijos varones (hijas sanas) y dos tíos por parte de padre con enfermedad de Steinert. En la exploración física destacan pies cavos con dedos en garra, debilidad distal 4/5 en miembros superiores e inferiores con imposibilidad para caminar de puntillas y talones, atrofia musculatura distal de MMII y musculatura intrínseca de la mano, sensibilidad vibratoria abolida hasta rodillas. Reflejos abolidos salvo estilorradial izquierdo.

Resultados: Analítica normal salvo CPK en 323 UI/ml. ENG polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante con degeneración axonal asociada. EMG: descargas de alta frecuencia y patrón neurógeno crónico en la musculatura explorada. Estudio genético negativo para enfermedad de Steinert. Se identifica mutación c.497T>A (p. Val166Asp) en GJB1 que confirma el diagnóstico de CMTX como una nueva variante no descrita previamente en la población. Se cataloga de patogénica mediante estudios de predicción informática y al realizar el estudio en familiares, segrega con la enfermedad.

Conclusión: Describimos una nueva variante que debe ser incluída como patogénica en el CMTX. La identificación de nuevas mutaciones es importante para caracterizar la enfermedad, confirmar el diagnóstico y proporcionar consejo genético.

DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN EL GEN LRSAM1 EN UNA FAMILIA CON ENFERMEDAD DE CHARCOT MARIE TOOTH TIPO 2

Cuenca Hernandez, R. [1]; Gonzalez, C. [2]; Martinez Aceves, E. [1]; Rabasa Perez, M. [3]; Hipola Gonzalez, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Infanta Sofía; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada

Objetivos: Descripción clínica, neurofisiológica y la mutación genética encontrada en una familia madrileña con una enfermedad de Charcot Marie Tooth axonal o tipo 2 mediante técnicas de secuenciacion de ultima generación.

Material y métodos: Paciente 1) mujer de 82 años y seguimiento desde el 2013 en las consultas de neurología por arreflexia universal y síntomas sensitivos distales dolorosos. Exploración: obesidad, balance de 4+/5 en tibiales y gemelos con déficit sensitivo superficial y profundo hasta rodillas. EMG: polineuropatía axonal sensitivo motora. Paciente 2) 56 años, hija de paciente 1. Dolor, acorchamiento y calambres en MMII con sensación de debilidad en los mismos. Exploración: Balance 5/5. Arreflexia aquilea. Abolición de sensibilidad vibratoria en pies. EMG: polineuropatía axonal sensitivo motora predominio en MMII. Paciente 3) 59 años, hijo de paciente 1. Debilidad distal con curso paroxístico y síntomas sensitivos fluctuantes en pie derecho. Exploración: arreflexia patelar y aquilea. EMG: polineuropatía axonal predominio sensitivo.

Resultados: Se realizó estudio genético mediante distintas técnicas a los tres pacientes. Paciente 2) Panel de polineuropatías axonales: mutación heterocigota c.20 89 C >T (p. Gly697 Ter) en el gen LRSAM1. Paciente 1). PCR. Se detecta en heterocigosis cambio C por T en nucleótido 2089, c. 2089 C>T (p. Gly697Ter). Paciente 3) Sanger del exón 25 del gen LRSAM1 (NM_138361.5/LRG_373t1). Se detecta en heterocigosis, el cambio LRG_373t1:c.[2089C >T].

Conclusión: Identificamos una mutación no descrita hasta la fecha, es de tipo nonsense, dando lugar a una terminación anticipada de la codificación de aminoácidos y a una proteína truncada, siendo muy probablemente patogénica y responsable de CMT2P.

DIAGNÓSTICO MOLECULAR DE LA ENFERMEDAD DE CHARCOT-MARIE-TOOTH EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

García García, J. [1]; Díaz-Maroto, I. [1]; Layos, A. [1]; Alcahut Rodríguez, C. [1]; Feria Vilar, I. [1]; Monteagudo, M. [1]; Fernández Marmiesse, A. [2]; Pardal Fernñandez, J.M. [1]; Segura, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Albacete; 2. Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas Congénitas. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: Estudio descriptivo del diagnóstico molecular en pacientes con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) en seguimiento en consulta monográfica de enfermedades neuromusculares desde el año 2014.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con diagnóstico clínico, neurofisiológico y/o molecular de CMT así como aquellos con cuadro clínico de neuropatía sensitivo motora y antecedentes familiares de CMT. Los pacientes fueron clasificados en función de la velocidad de conducción en nervio mediano y según el patrón de herencia.

Resultados: Se analizaron un total de 44 pacientes con CMT, edad media de 43 años. En 35 casos (80 %) se determinó el diagnóstico molecular: 26 eran formas desmielinizantes (CMT1A 25 casos, CMT1B 1 caso), 8 eran formas axonales CMT 2 describiéndose mutaciones en los genes MFN2(n=1), LSRAM (n=2, familia etnia gitana), DYNC1H1 (n=2), MME (n=1), GARS (n=1) y HSPB1 (n=1). Se incluyó un caso esporádico de CMT4C por mutación en el gen SH3TC2. En 9 pacientes (20%) no se obtuvo diagnóstico molecular. Las mutaciones en los genes GARS, MME, DYNC1H1, LSRAM no estaban descritas previamente realizándose estudio familiar. En mayoría de las formas axonales se habían descartado las mutaciones más frecuentes mediante secuenciación Sanger llegándose al diagnóstico mediante empleo de panel de genes.

Conclusión: El diagnóstico genético de CMT en nuestra área muestra una distribución similar a otras poblaciones, con predominio de las formas desmielinizantes (CMT1), en concreto aquellas secundarias a duplicación PMP22 (CMT 1A). Las formas axonales (CMT2) presentan una amplia heterogenicidad genética sin prevalencia de un subtipo en particular en nuestra área.

CONSULTA MULTIDISCIPLINAR PARA SEGUIMIENTO DE PORTADORES DE LA MUTACIÓN VAL30MET. RESULTADOS PRELIMINARES

Uson Martín, M. [1]; Descals Moll, C. [1]; Montalà Reig, C. [1]; Figuerola Roig, A. [1]; Losada López, I. [1]; González Moreno, J. [2]; Cisneros Barroso, E. [1]; Ripoll Vera, T. [1]; Ferrer Nadal, A. [1]; Buades Reynes, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Llatzer

Objetivos: En la actualidad la polineuropatía amiloidótica familiar por transtirretina es una enfermedad tratable, por lo que debemos realizar el diagnóstico precozmente, por lo que hemos puesto en marcha una consulta multidisciplinar para seguimiento de los portadores de la mutación val30met, protocolizando su estudio. Incluimos también estudio específico de neuropatía de fibra fina, al considerar que puede tratarse de la primera manifestación clínica.

Material y métodos: Los pacientes son visitados conjuntamente por el especialista de Medicina Interna y Neurología, realizando anamnesis y exploración general y neurológica. Procedemos a cumplimentar un cuestionario para despistaje de afectación de neuropatía de fibra fina (SFNSL y SFN-SIQ) y la escala NIS. Se les solicita estudio electrofisiológico (valoración de neuropatía fibra gruesa y disautonomía), análisis y consulta en Cardiología y Oftalmología.

Resultados: Hemos visitado 18 pacientes, siendo en todos ellos normales la puntuación del SFNSL. La puntuación de la escala NIS varía de 0 a 14. El electroneurograma ha sido normal en todos ellos, pero el estudio del SNA ha resultado anormal en 3 de ellos.

Conclusión: La existencia de tratamiento para la polineuropatía amiloidótica familiar por transtirretina nos obliga a realizar un diagnóstico precoz. Debemos incluir en el estudio pruebas para determinar la existencia de afectación de fibra fina, que puede ser la primera manifestación. Es importante realizar un protocolo de seguimiento de los pacientes para optimizar su manejo.

DESCRIPCIÓN DE NUEVA MUTACIÓN PATOGÉNICA EN EL GEN LRSAM1 ASOCIADA A CHARCOT-MARIE-TOOTH TIPO 2P

Layos Romero, A.; Fernández Díaz, E.; Sopelana Garay, D.; Romero Sánchez, C.; Gracia Gil, J.; Díaz-Maroto Cicuéndez, I.; Segura Martín, T.; García García, J.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Objetivos: Describir una nueva mutación probablemente patogénica en una familia con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT).

Material y métodos: Tía y sobrina de 53 y 32 años respectivamente, de etnia gitana, con torpeza manual, trastorno progresivo de la marcha y deformidades en los pies desde la juventud. En la exploración destacaba amiotrofia distal, pies cavos, arreflexia universal e hipopalestesia. Entre los antecedentes destacaban varios hermanos con polineuropatía de causa desconocida o no estudiada. El estudio neurofisiológico en ambas pacientes fue compatible con una polineuropatía sensitivo-motora axonal, y el diagnóstico sindrómico, de CMT tipo 2.

Resultados: Se realizó en la muestra de ADN obtenida de sangre periférica de los dos casos una secuenciación masiva del ADN, analizando un grupo de genes prefijado en relación al fenotipo de las pacientes, en concreto 46 genes asociados a CMT y otras neuropatías relacionadas. Se identificó una variable probablemente patogénica en heterocigosis en el gen LRSAM 1 (C.2097C>A p.Cys699*) causante de CMT2P.

Conclusión: Se presenta una mutación probablemente patogénica en el gen LRSAM1 en una familia de etnia gitana con CMT. La variante c.2097C>A (p.Cys699*) es una mutación terminadora en el último exón de la proteína que no ha sido previamente descrita en las bases de datos y bibliografía consultadas. No obstante, se han identificado familias con individuos afectos de CMT2P que presentan mutaciones terminadoras de LRSAM1 que afectan al mismo dominio que el probando (RING, dominio catalítico de esta E3 ubiquitinligasa).

FACTORES PREDICTORES DE ADAPTACIÓN A PIPETA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Rodríguez de Rivera Garrido, F.J. [1]; Salvador, M.A. [2]; Carpio, C. [2]; Gómez Mendieta, M.A. [2]; Santiago Recuerda, A. [2]; Mateos, M. [3]; Varela Cerdeira, M. [4]; Hernández Barral, M. [1]; Chaverri Rada, D. [1]; Alvarez Sala, R. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Neumología. Oximesa; 4. ESAD. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Evaluar características clínicas, funcionales y de ventilación en pacientes con ELA que inician pipeta como ayuda al soporte con ventilación mecánica no invasiva (VMNI).

Material y métodos: Pacientes de ELA que inician ventilación con pipeta entre enero de 2017 y junio de 2018. Se analizaron variables clínicas, de función pulmonar, al diagnóstico, inicio de la VMNI, inicio de la pipeta y tras tres meses de tratamiento. Se evaluaron las escalas ALSFRSr y Norris.

Resultados: 10 pacientes (4 mujeres) de edad media 64±7 años. FVC antes uso pipeta 1,69±0,95 l y del 46,73±28,50% predicho, FEV1 1,40±0,76 l y del 46,17±16,48% predicho y PaCO2 38±8,2 mm Hg. Escala Norris de 33,40±5,46 y de 28,70±10,37, en el componente respiratorio de la escala ALSFRS-r fue de 5,33±2 y de 3,89±1,83 y en el componente global de la escala ALSFRS-r fue de 23±5,05 y de 19,33±5,31, antes de la pipeta y a los tres meses de la aplicación de la misma respectivamente. Las horas de VMNI antes de la pipeta fueron de 14±4,94 horas y 21,30±3,46 horas después. Tras 3 meses el cumplimiento medio fue de 3,50±4,19 horas al día. Se objetivan una disminución estadísticamente significativa en las escalas Norris y ALSFRS-r en su componente pulmonar y global.

Conclusión: Los pacientes con ELA que inician pipeta sufren una disminución en la puntuación tanto de la escala Norris, como del componente respiratorio y el global de la escala ALSFRS-r antes y después de la aplicación de la pipeta, pero sin correlación respecto a las horas de uso de la pipeta.

NEURONOPATÍA SENSITIVO-MOTORA DE INICIO FACIAL: ¿UN NUEVO FENOTIPO DE ELA?

Teresí Copoví, I. [1]; Moreau Le Lan, S. [2]; Pedrola Vidal, L. [2]; Chumillas Luján, M.J. [1]; Vilchez Medina, R. [3]; Casanova Estruch, B. [4]; García Gil-Perotin, S. [4]; Sevilla Mantecón, T. [3]; Vázquez Costa, J.F. [3]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Unidad de Genómica del IIS la Fe. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Unidad de patología neuromuscular y ataxias. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 4. Unidad mixta de investigación en esclerosis múltiple y neuroregeneración. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: El síndrome de neuronopatía sensitivo motora de inicio facial (FOSNM) es una entidad descrita recientemente que se caracteriza por una afectación sensitiva facial y lenta evolución rostro-caudal secuencial. Hasta ahora, sólo se han descrito 38 casos y su fisiopatología permanece desconocida, habiéndose planteado tanto mecanismos inmunológicos como neurodegenerativos.

Material y métodos: Presentamos las características clínicas, bioquímicas, genéticas (panel de genes), neurofisiológicas, de neuroimagen (RM cerebral) e histológicas (biopsia de piel) de un paciente que finalmente fue diagnosticado de FOSMN.

Resultados: El paciente debuta con boca urente y parestesias faciales. Dos años más tarde presenta disfonía, disfagia y disartria y posteriormente, debilidad proximal en brazos. En la exploración se constata hipoestesia trigéminal izquierda, debilidad facial bilateral de predominio izquierdo, debilidad en la flexión cervical, desviación izquierda de la lengua, atrofia de masetero y disfonía. No se aprecian signos de motoneurona superior. La RM cerebral mostró una atrofia fronto-temporal asimétrica y la biopsia de piel, una importante disminución de la densidad de fibras epidérmicas. El estudio electrofisiológico mostró alteración de la vía aferente del blink reflex junto a hallazgos EMG sugerentes de neuronopatía motora de severidad decreciente rostro-caudal (denervación crónica en musculatura dependiente de núcleos bulbares y región cervical), sin afectación corticoespinal en la estimulación magnética transcraneal. El análisis del líquido cefalorraquídeo mostró una elevación en la chitotriosidasa-1 y en los neurofilamentos. El análisis genético mostró un cambio, probablemente patogénico, en el gen TARDBP.

Conclusión: Nuestros datos apoyan que la FOSMN es una variante poco frecuente de una esclerosis lateral amiotrófica.

MIASTENIA GRAVIS EN MAYORES Y MENORES DE 80 AÑOS: ¿EXISTEN DIFERENCIAS EN EL MANEJO HOSPITALARIO? EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Sánchez Sánchez, A.; Natera Villalba, E.; Ros Castelló, V.; Gómez López, A.; Buisan Catevilla, F.J.; García Barragán, N.; Toledano Delgado, R.; Corral Corral, I.; Zarza Sanz, B.; Alonso Cánovas, A.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune tratable que afecta a pacientes de todas las edades. En los últimos años, ha aumentado la incidencia de MG de inicio tardío, aunque no disponemos de estudios que arrojen evidencia acerca del manejo en estos pacientes.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de pacientes con MG ingresados en Neurología (2011-2017). Se asignaron a grupos según edad: MG- S (>80), y MG-NS (<80).

Resultados: Se incluyeron 87 ingresos (61% mujeres, 64 ±20 años), 71% de pacientes MG-NS y 29% MG-S. No hubo diferencias significativas en la duración de los síntomas ni manifestaciones cínicas (15% ocular en ambos, bulbar en 61% MG-NS vs. 73% MG-S, respiratorio en 28% vs. 31%, generalizada en 85% vs. 88%). La crisis miasténica ocurrió en similar proporción (50% vs. 57%) y el tratamiento en fase aguda fue similar (esteroides >96% en ambos, gammaglobulina en 44% vs. 54%, cuidado intensivo en 13% vs. 12 %), sin casos fatales. Al alta, los inhibidores de la Acetilcolinesterasa y esteroides se pautaron por igual (96%), pero los inmunosupresores (IS) se prescribieron más en MG-NS (47% vs. 19%, p: 0.03). El timoma fue

menos frecuente en MG-S (0% vs. 36%, p<0.0003) y los Anticuerpos anti-músculo estriado fueron más positivos (76% vs 44%, p:0.0051), sin detectar más diferencias serológicas.

Conclusión: En nuestra experiencia, MG-S mostraron perfil clínico similar a los más jóvenes, diferenciándose en una mayor prescripción de IS al alta. MG-S se benefician del mismo tratamiento en fase aguda, y comparten el mismo buen pronóstico que los más jóvenes.

VARIABILIDAD FENOTÍPICA EN LOS SÍNDROMES MIASTÉNICOS CONGÉNITOS, ¿ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA?

Valderrama Martin, C. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [2]; Dominguez Rubio, R. [3]; Paipa Merchán, A. [3]; Rodríguez Cruz, P. [4]; Ravenscroft, G. [5]; Laing, N. [6]; González Quereda, L. [7]; Gallano Petit, P. [7]; Turón i Sans, J. [8]; Nascimiento Osorio, A. [9]; Colomer Oferil, J. [10]; Olivé Plana, M. [11]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Campus de la Salud de Granada; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Neurosciences Group, Nuffield Department of Clinical Neurosciences., Weatherall Institute of Molecular Medicine, University of Oxford; 5. Team of Foetal Akinesias and Muscle Pathobiology. Center for Medical Research, University of Western Australia and the Harry Perkins Institute for Med; 6. Laboratory of Neurogenetic Disease. Center for Medical Research, University of Western Australia and the Harry Perkins Institute for Med; 7. Servicio de Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 8. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 9. Unidad de patología neuromuscular neuropediátrica, Servicio de Neurología., Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona; 10. Unidad de patología neuromuscular neuropediátrica, Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona; 11. Servicio de Anatomía Patológica (Neuropatología) y Unidad de Patología Neuromuscular. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Los síndromes miasténicos congénitos (SMC) constituye un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias raras que alteran la integridad de la transmisión neuromuscular. Esta diversidad se plasma en los pacientes en seguimiento en la práctica clínica diaria.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de una serie de 6 pacientes adultos con SMC genéticamente confirmados, en seguimiento en la Unidad de Neuromuscular del Hospital de Bellvitge.

Resultados: De ellos, 50% (3/6) varones. Edad media en último seguimiento 28.7 años, edad media de inicio de los síntomas 2.53 años. Tiempo transcurrido entre el debut y el diagnóstico genético de 19.13 años (>10 en el 83.33% (5/6)). Herencia AR en 5/6 y AD en 1/6. Mutación en CHRNE la más frecuente (3/6), 1/3 con "síndrome del canal lento" (SCL); seguida de mutación en CHAT (1/6), RAPSN (1/6), y GFPT1 (1/6). Respecto a la clínica, 4 pacientes (3 CHRNE y RAPSN) con ptosis y oftalmoparesia, 4 (RAPSN, 1 CHRNE, CHAT y GFPT1) con debilidad muscular proximal, 2 con compromiso respiratorio (RAPSN y 1 CHRNE), en cualquier grado. Episodio de apnea tras fiebre en paciente con CHAT, previo diagnóstico molecular. Todos tratados con piridostigmina en algún momento con respuesta desfavorable descrita en paciente con SCL, 2 con salbutamol, 1 con 3,4-DAP y 1 con fluoxetina. Curso lentamente progresivo en 4, y estable en el resto.

Conclusión: Los hallazgos descritos son similares a los observados en otros estudios descriptivos. Dada la enorme heterogeneidad existente dentro de los SMC, consideramos que se requiere una alta sospecha por parte del clínico para llegar al diagnóstico.

NUEVA MUTACIÓN GENÉTICA EN UN CASO DE DISTROFIA MUSCULAR DE CINTURAS

López Agudelo, O.; Murillo Hernández, A.D.; Martínez Peralta, S.; Calabria Gallego, M.D.; Domínguez Díez, F.J.; Álvarez Álvarez, M.; Gómez Estévez, I.; Sierra Gómez, A.; González Terriza, F.J.; López Alburquerque, J.T.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La distrofia muscular de cinturas tipo 2C (LGMD2C) es una enfermedad autosómica recesiva causada por una mutación en la proteína gamma-sarcoglicano, cuya función es estabilizar la membrana muscular. La enfermedad comienza entre los 3 y los 12 años con debilidad de cinturas, causando pérdida de deambulación en la 2º-3º década de la vida. Presentamos el caso de una paciente con LGMD2C por una mutación no descrita.

Material y métodos: Mujer de 41 años que comenzó a los 6 años con debilidad y atrofia muscular progresiva, hiperCKemia y electromiograma con patrón miopático. Actualmente presenta tetraparesia severa de predominio proximal con afectación de la musculatura cervical, pero no facial ni bulbar. El estudio cardiológico es normal. Padres y tres hermanas sin enfermedad. No hay consanguinidad conocida en los progenitores.

Resultados: Se realiza estudio molecular del gen SGCG, encontrándose una variante patogénica conocida en heterocigosis (c.525delT) y otras dos variantes en heterocigosis no descritas hasta el momento (c.439G>A) (c.496C>G). El estudio genético en la madre detectó la variante c.525delT. El estudio genético en el padre detectó las variantes c.439G>A y c.496C>G.

Conclusión: Se trata de una paciente con cuadro compatible con distrofia muscular en la que el estudio genético detecta una variante patogénica ya descrita ampliamente en la base de datos pero con otras dos variantes no descritas en la bibliografía hasta el momento. Sin embargo, los análisis de predicción confirman que ambas variantes no descritas son causantes de alteración en la proteína con una probabilidad del 100 %, tratándose, por tanto, de una heterocigosis compuesta.

NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL CON BLOQUEOS DE LA CONDUCCIÓN NERVIOSA. UNA SERIE DE CASOS

Calabria Gallego, M.D.; Murillo Hernández, A.D.; Martínez Peralta, S.; López Agudelo, O.; Sierra Gómez, A.; Domínguez Díez, F.J.; Morán Sánchez, J.C.; el Berdei Montero, Y.; López Alburquerque, J.T.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentación de una breve serie de casos de neuropatía motora multifocal (NMM) en seguimiento por la Unidad de Enfermedades Neuromusculares de un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes diagnosticados de NMM.

Resultados: Se revisaron trece pacientes diagnosticados de esta patología, 61.5% varones y 38.5% mujeres. La mediana de edad era 53 años. La mediana de años que pasaron desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 4 años, pasando dos de ellos previamente por intervenciones quirúrgicas por sospecha previa de patología traumatológica (radiculopatías). La presentación clínica fue muy variable, desde debilidad en el quinto dedo de la mano izquierda en un caso, hasta tetraparesia de predominio distal. Del total, el 23.1% tiene afectación tanto en miembros inferiores como superiores, el 23.1% tiene afectación exclusivamente de miembros inferiores, y el 53.8% exclusivamente de miembros superiores. En cuanto a la exploración, además de la pérdida de fuerza ya mencionada, encontramos un caso con hiporreflexia, cuatro casos de arreflexia, dos casos de atrofia, un caso de hipertrofia, y un caso de fasciculaciones. En todos ellos la sensibilidad fue normal. En todos ellos se apreciaron bloqueos de conducción en dos o más nervios en el estudio neurofisiológico. El anticuerpo antiganglósido fue negativo en todos ellos. En cuanto al tratamiento, al 23.1% se le pautó gabapentina, el 7.7% prednisona, y el resto inmunoglobulinas.

Conclusión: La NMM es una enfermedad de etiología autoinmune, de difícil diagnóstico, que puede inducir a intervenciones quirúrgicas innecesarias.

PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA BILATERAL: UN RETO DIAGNÓSTICO

Gil-Olarte Montesinos, I.; Pinel González, A.; Rueda Marcos, A.; Sáenz Lafourcade, C.; Pilo de la Fuente, B.; Escolar Escamilla, E.; Labrador Marcos, S.; Martín Ávila, G.; Urtiaga Valle, S.; Medranda Corral, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: La parálisis diafragmática bilateral es una forma grave de debilidad de los músculos respiratorios. Es una pérdida completa de la movilidad del diafragma, con ascenso diafragmático secundario. La causa más frecuente en el adulto es el traumatismo de columna cervical y las enfermedades musculares como la miastenia gravis, la enfermedad del asta anterior y algunas miopatías; siendo idiopática en algunos casos. Se manifiesta por intolerancia al decúbito, con caída superior al 10% de la CVF en decúbito.

Material y métodos: Presentamos una serie de 4 casos clínicos estudiados en nuestro centro entre 2014 y 2018.

Resultados: El debut clínico fue la insuficiencia respiratoria global de curso agudo en tres de ellos. Sólo uno de los pacientes había sufrido un traumatismo cervical grave. En el segundo caso se demostró debilidad de cinturas, confirmándose posteriormente el diagnóstico de enfermedad de Pompe y en el tercero la RMN cervical mostró hallazgos de mielopatía a nivel C4-C5. Todos ellos permanecen sintomáticos en el momento actual, precisando ventilación no invasiva nocturna y con intolerancia al decúbito.El último caso, una mujer de 24 años con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, desarrolló el cuadro de forma subaguda.

Conclusión: Ante una disnea aguda, de predominio con el decúbito, hay que considerar esta entidad (aun siendo poco frecuente) y su etiología, ya que un diagnóstico temprano mejora el pronóstico, al establecer las medidas de soporte ventilatorio necesarias.

SINDROME DE HIPEREXCITABILIDAD MUSCULAR POR OXALIPLATINO

Seijo Raposo, I.M. [1]; Rivero de Aguilar Pensado, A. [1]; López Traba, A. [1]; Vidal Lijó, M.P. [2]; García Sobrino, T. [1]; Pardo Fernández, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: Describimos dos pacientes que desarrollaron un síndrome de hiperexcitabilidad muscular durante la segunda infusión de oxaliplatino. El oxaliplatino es la base de la quimioterapia para el cáncer colorrectal. La neurotoxicidad es un efecto secundario frecuente y a menudo limitante en su utilización. Ésta se manifiesta en dos formas: neurotoxicidad aguda, con parestesias inducidas por frío y espasmos musculares; y neurotoxicidad crónica, en forma de neuropatía sensitiva.

Material y métodos: Dos mujeres de 56 y 60 años, con diagnóstico reciente de adenocarcinoma de colon y sin otros antecedentes relevantes, desarrollaron el síndrome de hiperexcitabilidad por oxaliplatino en la segunda infusión. Presentaron parestesias faríngeas y periorales, disartria y calambres musculares. En la exploración destacaba fenómeno miotónico distal y en uno de los casos hiperreflexia.

Resultados: Los síntomas se resolvieron en pocos días permaneciendo alodinia al frío en las dos pacientes durante más de un mes. Se realizó estudio EMG, objetivándose signos de hiperexcitabilidad a los 4 días (fibrilaciones, ondas positivas, mioquimias, descargas neuromiotónicas, y calambres musculares), siendo normal el estudio realizado a las 6 semanas.

Conclusión: El síndrome de hiperexcitabilidad muscular es un efecto secundario a tener en cuenta en pacientes tratados con oxaliplatino. La clínica es muy estereotipada y el síntoma más persistente es la alodinia al frío.

Enfermedades Neuromusculares P5

LA MICROSCOPÍA CONFOCAL ESPECTRAL COMO NUEVO MÉTODO DE CUANTIFICACIÓN DE DISTROFINA EN DISTROFIAS MUSCULARES DE DUCHENNE-BECKER

Codina Bergada, A. [1]; Roldán Molina, M. [2]; Marquez Pereira, J. [3]; Nascimento Osorio, A. [1]; Ortez Gonzalez, C. [1]; Natera de Benito, D. [1]; Jimenez Mallebrera, C. [1]; Jou Muñoz, C. [4]

1. Unidad de Patología Neuromuscular. Hospital De Sant Joan De Déu; 2. Anatomia Patológica. Unidad Microscopía Confocal. Hospital De

Sant Joan De Déu; 3. Biobanco de l'Institut Pediàtric Sant Joan de Déu. Hospital De Sant Joan De Déu; 4. Anatomía Patológica. Unidad de Patología Neuromuscular. Hospital De Sant Joan De Déu

Objetivos: La utilización de la microscopía confocal espectral (CLSM) como herramienta complementaria en el diagnóstico la distrofia muscular de Duchenne-Becker (DMD-B) para la determinación de la intensidad de fluorescencia de la distrofina permitiendo una cuantificación de los niveles de distrofina en tejido muscular.

Material y métodos: En tejido muscular de pacientes afectos de DMD-B y de controles se realizó una doble inmunofluorescencia con marcaje para distrofina, porción C-terminal, rod y N-terminal de la proteína así como de β-espectrina, como marcaje de integridad de membrana de la fibra muscular. Se captaron colecciones de imágenes mediante el microscopio confocal espectral Leica SP8 equipado con láser blanco y detectores híbridos de alta sensibilidad, obteniendo mapas espectrales de emisión versus intensidad fluorescente de señal. Posteriormente, se seleccionaron regiones de interés de cada campo analizado.

Resultados: Los resultados obtenidos muestran una buena diferenciación entre los controlesy los pacientes afectos de DMD-B permitiendo discriminar entre los controles y las biopsias de DMB. El método permite una cuantificación de la señal de fluorescencia de una forma más precisa, añadiendo un valor numérico a la fluorescencia, lo que nos ayudará en un futuro a correlacionar la cantidad de proteína con la historia natural de la enfermedad.

Conclusión: Esta metodología es una novedosa técnica que podrá complementar el diagnostico patológico en pacientes de DMD-B, aportando información cuantitativa y permitiendo realizar un estudio de los niveles de distrofina en tejido muscular de una manera objetiva pudiéndose así convertir en una herramienta clave en la monitorización de los niveles de distrofina en ensayos clínicos futuros.

UTILIDAD DE LA AMPLITUD DEL POTENCIAL DE ACCIÓN MUSCULAR COMPUESTO (CMAP) EN EL DIAGNÓSTICO EN UNA POBLACIÓN DE PACIENTES CON ELA, ¿UNA HERRAMIENTA PARA VALORAR LA SUPERVIVENCIA?

Garnés Sánchez, C.M. [1]; De Mingo Casado, P. [2]; Sáez Gallego, M.V. [2]; Fages Caravaca, E. [3]; Khan Mesia, E. [3]; De San Nicolás Fuertes, D. [2]; Ortigosa Gómez, S. [2]; Vázquez Alarcón, P. [2]; Maeztu Sardiña, M.C. [2]; Dudekova, M. [3]; López López, M. [3]; Martínez Puerto, A.M. [2]; Sampedro Andrada, A. [2]; Quesada López, M. [1]; Sánchez Villalobos, J.M. [1]; Espinosa Oltra, T. [1]; Torres Alcazar, 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

Objetivos: Valorar la amplitud del CMAP al diagnóstico en diferentes nervios como factor predictor de la evolución en pacientes con ELA.

Material y métodos: Se recogieron 34 pacientes con diagnóstico de ELA desde noviembre de 2010 a febrero de 2018, analizando diferentes variables; sexo, edad, tiempo desde el inicio de la sintomatología, forma clínica inicial, supervivencia y amplitudes del CMAP en los nervios mediano, cubital, tibial posterior y peroneal.

Resultados: 19 varones y 15 mujeres, con edad media de 60 años, 76 % formas de inicio espinal (53% de MMII y 23% de MMSS), 24% bulbares. El tiempo medio al diagnóstico fue 8,5 meses y al fallecimiento de 20,5 meses. Los pacientes con formas de inicio espinal en miembros inferiores presentaban una menor amplitud del CMAP de tibial posterior de forma estadísticamente significativa. Aquellos que presentaban disminuciones de amplitud de CMAP en los 4 nervios estudiados presentaban supervivencias por debajo de 12 meses de forma estadísticamente significativa.

Conclusión: La amplitud del CMAP es proporcional al número de axones que inervan a un músculo, por regla general cuanto menor es este parámetro mayor pérdida de unidades motoras. Si bien es cierto, no constituye una técnica definitiva en el seguimiento de pacientes con ELA, por la reinervación colateral. Otras técnicas como MUNIX, CMAP-scan y MUNE evalúan con mayor precisión la población de unidades motoras. En nuestro estudio, pacientes con disminución de la amplitud del CMAP en los 4 nervios presentaban una menor supervivencia independientemente del tiempo de evolución con las consecuentes implicaciones en el manejo de estos pacientes.

UTILIDAD DEL TRABAJO COLABORATIVO EN DIAGNÓSTICO DE PACIENTES NEUROMUSCULARES COMPLEJOS: DIAGNÓSTICO DE MIOPATÍA BETHLEM Y NEUROPATÍA HEREDITARIA VIIB SOLAPANTES SECUNDARIAS A MUTACIONES NOVELES COLA

Fages Caravaca, E. [1]; Espinosa Oltra, T. [2]; Kanh Mesia, E. [1]; Soria Torrecillas, J.J. [1]; Cogolludo Campillo, V. [3]; Rodríguez Peña, L. [4]; Pérez Vicente, J.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital General Universitario Santa Lucía; 3. Servicio de Reumatología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 4. Unidad de génetica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Presentar caso clínico en el que coexiste una miopatía Bethlem y una neuropatía hereditaria VII B causada por dos mutaciones no descritas previamente diagnosticadas mediante exómica.

Material y métodos: Mujer, 48 años con poliquistosis renal familiar AD y Sde de Alport familiar con inicio infantil de miopatía: retraso motor, con debilidad, intolerancia al esfuerzo, mialgias. Estudios previos con con biopsia negativo. Estudio genético DMD, LGMD AD, y myotilina negativos. Antecedentes familiares maternos: Madre con hipoacusia, Alport, debilidad y mialgias con estudio negativo. Abuelo: hipoacusia y problemas renales severos. Paternos: Tío trasplante renal poliquistosis renal AD. Hijo con poliquistosis renal, fatiga y calambres musculares.

Resultados: Inicio infantil mialgia, fatiga muscular, calambres musculares con empeoramiento tras gestación. Actualmente dificultad para la marcha, transferencias, manipulación y debilidad dista. En la exploración hipotonía, hiperlordosis lumbar, tetraparesia leve con afectación proximo-distal con leve predominio crural y distal. ROT aquíleos abolidos. Voz disfónica. En la analítica perfil miopatías estricamente normal, emg con patrón polineuropatía motora sin miopatía. RMN muscular aumento moderado de señal en ambos

músculos sóleos. Se estudia con secuenciación exómica detectando mutaciones nóveles en heterocigosis COL64A1 (Miopatia Bethlem) y DTCN1 (Neuropatía Hereditaria VII B) coincidiendo con su fenotipo solapante.

Conclusión: El diagnóstico de pacientes neuromusculares complejos, requiere del trabajo conjunto de Unidades de neuromuscular y Génetica con el fin de coordinar exploraciones, orientar el diagnóstico y conseguir el máximo rendimiento de las pruebas diagnósticas disponibles. Este trabajo colaborativo ha permitido el diagnóstico de esta paciente con fenotipo solapante y la descripción de dos mutaciones nuevas ColA6 y DTCN1

MIOPATÍA INFLAMATORIA Y MIASTENIA GRAVIS DE APARICIÓN SIMULTÁNEA POR EL USO DE FÁRMACOS ANTI-CTLA-4 Y ANTI-PD-L1

Álvarez Larruy, M. [1]; Forcén Vega, S. [2]; Gea Rispal, M. [2]; Ramos Fransi, A. [2]; Pons Martínez, L. [3]; Vilas Rolán, D. [2]; Carrato, C. [3]; Coll Cantí, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Resaltar los potenciales efectos adversos inmunomediados de los fármacos inhibidores de los puntos de control inmunitario (anticuerpos monoclonales anti-CTLA-4 y anti-PD-L1) sobre músculo y unión neuromuscular, mediante la presentación de un caso y revisión de la literatura.

Material y métodos: Mujer de 72 años con tumor carcinoide de yeyuno tratada con Tremelimumab y Durvalumab (ensayo DUNE). Diez días después, presenta mialgias con tetraparesia flácida, diplopia, insuficiencia respiratoria hipercápnica e insuficiencia cardíaca. CK 5430 U/L. Ecocardiograma con acinesia basal, FE 40%. Coronariografía sin lesiones. Las neurografías sensitivas, motoras y estimulación repetitiva son normales. El estudio con aguja muestra afectación primaria de fibra muscular con actividad espontánea. En la biopsia muscular destacan infiltrados inflamatorios sin necrosis y aumento de expresión HLA-1. Los anticuerpos anti-AChR y anti-músculo estriado son positivos.

Resultados: Se orienta como miopatía inflamatoria asociada a miastenia gravis y probable miocarditis, sin poder descartar miastenia gravis asociada, de origen farmacológico. A pesar de iniciar corticoterapia es éxitus a los pocos días. La miopatía y la miastenia son efectos adversos poco frecuentes de estos fármacos, encontrándose menos de 30 casos descritos en la literatura. Ambas entidades pueden coexistir. La mayoría de pacientes mejoran con corticoides e inmunomoduladores, aunque en otros la evolución es fatal. No es posible determinar los factores de mal pronóstico.

Conclusión: Es importante conocer el espectro de efectos adversos de estos fármacos, porque a pesar de su baja prevalencia pueden comprometer el pronóstico vital. Se debe tener en cuenta que pueden coexistir diferentes entidades, lo que dificulta el proceso diagnóstico y su manejo clínico.

IMPACTO DE LA DISTANCIA ENTRE EL DOMICILIO DEL PACIENTE Y SU UNIDAD FUNCIONAL DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA SOBRE LA SUPERVIVENCIA Y EL RETRASO DIAGNÓSTICO

Portell Penadés, E. [1]; Domínguez Rubio, R. [2]; Paipa Merchán, A.J. [2]; Salioui, A. [2]; Barceló Rado, M.A. [2]; Povedano Panadés, M. [2]; Moreno, J.L. [2]; Gutiérrez, M. [2]; Verges Gil, E. [2]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Estimar si la distancia entre el domicilio de un paciente y la unidad funcional de esclerosis lateral amiotrófica (UFELA) en la que recibe seguimiento puede conllevar un impacto en el retraso del diagnóstico o en el tiempo de supervivencia.

Material y métodos: Revisamos una cohorte retrospectiva de base poblacional (n=370, 54,9% hombres) que cubre toda Cataluña, formada por pacientes diagnosticados de ELA según los criterios de el Escorial entre los años 2011 y el 2016 y seguidos durante todo el proceso por la UFELA de nuestro centro. Se realizó un análisis descriptivo univariante del retraso en el diagnóstico (meses entre la aparición de los primeros síntomas y el diagnóstico) y un análisis descriptivo bivariante entre el retraso diagnóstico y la distancia (categorizada en quintiles) del domicilio del paciente a la UFELA y estratificando por sexo y edad. Se estimaron las curvas de supervivencia mediante el método de Kaplan Meier estratificando por edad, sexo y distancia categorizada en quintiles.

Resultados: No se observaron diferencias estadísticamente significativas entre el retraso en el diagnóstico y la distancia al hospital. Tampoco se observaron diferencias estadísticamente significativas en relación al tiempo de supervivencia en función de la distancia al hospital.

Conclusión: La distancia del domicilio del paciente al centro de referencia no influye ni en la demora diagnóstica ni en la supervivencia, permitiéndose la centralización sin impacto en la mortalidad o en el retraso diagnóstico y lográndose de esta forma optimización de recursos y de profesionales.

¿CÓMO Y DÓNDE FALLECEN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA? EVALUACIÓN DE RESULTADOS PERIODO 2015-2017

Rodríguez de Rivera Garrido, F.J. [1]; Varela Cerdeira, M. [2]; Alonso Babarro, A. [3]; Mora Benito, Y. [4]; Carbajo Gullon, P. [4]; Hernandez Barral, M. [1]; Gomez Mendieta, M.A. [1]; Santiago Recuerda, A. [1]; Gainza, D. [1]; Sanz Peces, E.M. [1]; Chaverri Rada, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Cuidados Paliativos. Hospital Universitario La Paz; 3. Servicio de Cuidados Paliativos. Complejo Universitario La Paz; 4. Servicio de Enfermería. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: La fase final de los enfermos con ELA y la integración de los cuidados paliativos han sido objeto de pocos estudios. Nuestro objetivo ha sido describir cómo y dónde fallecen los enfermos seguidos

por un Equipo de Cuidados Paliativos integrado en una Unidad Multidisciplinar de ELA.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes seguidos por una Unidad Multidisciplinar de ELA (2015-2017). Se analizaron variables sociodemográficas, porcentaje de ventilación invasiva y no invasiva, gastrostomía, causa y lugar de fallecimiento, porcentaje de planificación anticipada de cuidados, motivo y lugar de fallecimiento, así como porcentaje de sedación paliativa.

Resultados: 143 pacientes fueron valorados por equipo de cuidados paliativos, 82 habían fallecido al finalizar el estudio. La edad media fue de 67 años. El 50% eran mujeres. Un 88% de los casos se realizó planificación anticipada de cuidados con paciente y familia, en un 6% no se pudo realizar por deterioro cognitivo. En un 55% de los pacientes se les colocó una gastrostomía para alimentación, el 33% utilizaron ventilación mecánica no invasiva y el 4% ventilación invasiva. Un 81% fallecieron en domicilio o unidad de cuidados paliativos. Las principales causas de fallecimiento fueron la insuficiencia respiratoria (61%), infección respiratoria (16%,) durante el sueño (12%) y por rechazo de ventilación (10%). El 54% necesitaron opioides en las últimas 48 horas. Un 23%(11) requirieron sedación paliativa, fundamentalmente por disnea.

Conclusión: Los pacientes atendidos por un equipo de Cuidados Paliativos fallece en su mayoría en domicilio con una planificación adecuada y anticipada de los cuidados finales.

NUEVA MUTACIÓN GENÉTICA EN TRES MIEMBROS DE UNA FAMILIA CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL DE PREDOMINIO EN MIEMBROS INFERIORES (SMALED1)

López Agudelo, O.; Murillo Hernández, A.D.; Calabria Gallego, M.D.; Martínez Peralta, S.; Sierra Gómez, A.; González Terriza, F.J.; Álvarez Álvarez, M.; Domínguez Díez, F.J.; Gómez Estévez, I.; López Alburquerque, J.T.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: SMALED1es una enfermedad autosómica dominante producida por mutación del gen DYNC1H1. Cursa con debilidad de predominio proximal en miembros inferiores acompañada de atrofia muscular distal. Presentamos los casos de un padre y dos hijas con SMALED1 por una mutación no descrita.

Material y métodos: Caso 1: Varón de 41 años con cuadro clínico desde la infancia consistente en leve trastorno de la marcha, dificultad para caminar de talones, incorporarse desde la posición cuclillas y para levantarse de la silla. Antecedentes familiares de madre y dos hermanos con cuadro clínico similar. Presenta debilidad de la musculatura proximal y distal de ambos miembros inferiores con atrofia del grupo muscular anterolateral de ambas piernas y gemelos. Caso 2: Mujer de 17 años que presenta desde la primera infancia torpeza para la marcha sin otros síntomas. Destaca signo de Gowers positivo, leve amiotrofia en tibial anterior izquierdo y leve debilidad de la musculatura flexora del tobillo. Reflejos patelares abolidos. Caso 3: Mujer de 11 años con marcha con tendencia a adoptar la posición de pie equino desde la infancia precoz. Destaca signo de Gowers levemente positivo y leve debilidad de flexores de la rodilla.

Resultados: Se realizó estudio analítico y neurofisiológico a los tres miembros, destacando únicamente en el caso 1 un electromiograma con patrón denervativo. Se realizó estudio genético molecular, detectándose en los tres casos la variante missense p.Val612Met en el gen DYNC1H1.

Conclusión: Se trata de una variante ausente en las bases de datos genéticas. Dicha alteración es calificada como patogénica por todos los predictores bioinformáticos utilizados.

SÍNDROME DE EATON-LAMBERT. REVISIÓN DE NUESTRA CASUÍSTICA

Revilla Aparicio, A.; Montes Latorre, E.; Porcacchia, P.; Vázquez Rodríguez, R.; Márquez, C.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: Describir las características de los casos de síndrome de Eaton-Lambert (SEL) diagnosticados en nuestro hospital.

Material y métodos: Revisión de los casos con diagnóstico de SEL desde Mayo del 2009 a Mayo del 2018 de una consulta monográfica de neuromuscular, recogiendo datos epidemiológicos, sintomatología, estudios neurofisiológicos, autoinmunidad, así como diagnóstico de cáncer o enfermedad autoinmune asociados.

Resultados: Se hallan 9 casos con el diagnóstico de SEL (siete varones) con edad media de 57 años en el momento del diagnóstico. Todos presentaban antecedentes de tabaquismo, con clínica de inicio de paraparesia progresiva, hiporreflexia y, en 8, con disfunción autonómica. En todos los casos los estudios neurofisiológicos mostraron potenciales motores de baja amplitud y facilitación positiva. En 8 se encontraron anticuerpos contra los canales de calcio dependientes de voltaje (AcCCDV). En el momento de finalizar el estudio 6 casos tenían un diagnóstico de cáncer, 2 estaban en programas de cribado de tumores y 1 había fallecido

Conclusión: Los datos observados en nuestra serie se corresponden con lo recogido en la literatura en cuanto a predominio del síndrome en varones, fumadores, con disautonomía, paraparesia progresiva, AcCCDV positivos y estudios neurofisiológicos con PAMC de baja amplitud y facilitación positiva, así como neoplasia en 6 de ellos. El SEL presenta cierta dificultad diagnóstica por ser una entidad poco frecuente, con clínica insidiosa, pero su detección es de gran relevancia como marcador precoz de neoplasia y por la mejora en la calidad de vida con el tratamiento.

VALOR DIAGNÓSTICO DE CUATRO SIGNOS CLÍNICOS EN LA DISTROFIA FACIOESCAPULOHUMERAL

Ainz Gomez, L.; Baena Palomino, P.; Vélez Gómez, B.; Márquez Infante, C.; Cabrera Serrano, M.; Paradas López, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La Distrofia Facioescapulohumeral (FSHD) es una de las distrofias musculares más frecuentes en adultos. A pesar de su

patrón clínico característico, en ocasiones puede confundirse con otras miopatías y distrofias musculares, sobre todo en casos con presentación clínica atípica, como distribución simétrica de la debilidad o ausencia de afectación facial.

Material y métodos: Incluimos en nuestro estudio una muestra de 60 pacientes con FSHD genéticamente confirmada y 27 distrofias musculares de diferente etiología, todos ellos en seguimiento en la Unidad de Enfermedades Neuromusculares de nuestro centro. En los dos grupos valoramos características demográficas y exploración física con los datos recogidos en consulta o revisados en el historial clínico de los enfermos, y comparamos la presencia de cuatro signos clínicos: atrofia del músculo braquiorradial, atrofia de musculatura pectoral, escápula alada y signo de Beevor.

Resultados: Todos los signos explorados se relacionaron de forma significativa con el fenotipo FSHD ($p<0.05$). Cada signo por separado mostró una elevada sensibilidad (S) (52-86%), especificidad (E) (60-92%) y valor predictivo positivo (VPP) (78-92%). La presencia combinada de los signos atrofia braquiorradial + Beevor; o de tres signos, atrofia braquiorradial + Beevor + escápula alada y atrofia braquiorradial + Beevor + atrofia pectoral, mostraron el mayor VPP (94% [IC 82'9%-100%]) junto a una elevada E (96%, [IC 89'1%-100%]).

Conclusión: La presencia de atrofia braquiorradial y signo de Beevor en la exploración demuestra un elevado valor predictivo positivo en casos de FSHD, lo que puede ser útil para diferenciar esta distrofia muscular de otras con rasgos fenotípicos que puedan recordar a la FSHD.

MANIFESTACIÓN TARDÍA DE UNA MIOPATÍA METABÓLICA TRATABLE: A PROPÓSITO DE UN CASO DE DEFICIENCIA MÚLTIPLE DE ACIL-COENZIMA A DESHIDROGENASA

García-Cabo Fernández, C. [1]; Fernández Vega, I. [2]; Fernández Domínguez, J. [1]; Gómez Illán, R. [1]; Álvarez, M.V. [3]; Morís de la Tassa, G. [4]

1. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Central de Asturias; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La deficiencia múltiple de Acil-Coenzima A deshidrogenasa (MADD)es un desorden de la betaoxidación de ácidos grasos raro y tratable,que se presenta como un trastorno clínicamente heterogéneo que va desde una forma neonatal grave con acidosis metabólica, miocardiopatía y hepatopatía, hasta una enfermedad leve de la infancia o la edad adulta con descompensación metabólica episódica,debilidad muscular e insuficiencia respiratoria.Describimos las características clínicas,neurofisiológicas y anatomopatológicas de una paciente con aparición tardía de dicha patología

Material y métodos: Presentamos una paciente de49años con clínica de debilidad muscular progresiva de 2años de evolución sin otras manifestaciones clínicas relevantes

Resultados: Los test de laboratorio mostraron una elevación de la creatininkinasa (CK;238U/L), el colesterol total y las enzimas hepáticas. Asimismo,se detectó alteración en el perfil de las acil-carnitinas;y una alteración de señal en la RM de cuádriceps compatible con infiltración grasa severa en las secuencias potenciadas en T1, confirmada mediante biopsia muscular de dicho músculo, que mostraba múltiples vacuolas en el25%de las fibras musculares,no ribeteadas,PAS- yOIL RED+.El análisis genético demostró un único cambio patogénico c.1773_1774del(p.Cys592*) en la secuencia analizada del gen ETFDH. Se realizó entonces el diagnóstico de MADD probable y la paciente recibió tratamiento con riboflavina con la consecuente mejoría clínica y analítica (CK35U/L)

Conclusión: Aunque de forma infrecuente, la MADD puede presentarse en la edad adulta cursando de forma leve clinicamente. Dado que para su diagnóstico son esenciales el perfil de acil-carnitinas y la biopsia muscular,y que la sintomatología presentada por el paciente suele ser inespecífica,dichas pruebas probablemente deban generalizarse de forma precoz, particularmente en aquellos sujetos con síntomas neuromusculares progresivos acentuados en relación con la actividad física

MIOPATÍA INMUNOMEDIADA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-HMGCOAR: DESCRIPCIÓN DE CUATRO CASOS

Ameijide Sanluis, E. [1]; Fuentes Castañón, D. [1]; Siso García, P. [1]; Castañón Apilánez, M. [1]; Suárez Santos, P. [1]; González Velasco, G. [1]; Fernández Vega, I. [2]; Guerra del Barrio, E.M. [3]; Mozo Avellanedo, L. [4]; Caminal Montero, L. [5]; Coto Hernández, R. [5]; Suárez Pérez, L. [5]; Morís de la Tassa, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 4. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Central de Asturias; 5. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Las estatinas pueden producir clínica muscular que obligue a su suspensión hasta en el 20% de los pacientes. Un pequeño porcentaje de éstos desarrollan una miopatía autoinmune progresiva con presencia de anticuerpos anti-HMGCoAR. Nuestro objetivo es describir las características de los pacientes diagnosticados de esta entidad en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo y descriptivo de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de miopatía necrotizante autoinmune con anticuerpos anti-HMGCoAR en nuestro centro.

Resultados: Se estudiaron 4 pacientes con una edad media de 62,2 años (51-73 años) de los cuales 3 eran mujeres. Todos ellos recibían tratamiento con atorvastatina a diversas dosis (10-40mg). El tiempo medio desde el inicio del tratamiento hasta el desarrollo de clínica muscular fue de 21,7 meses. La clínica fue diferentes grados de debilidad de extremidades de predominio proximal. En las analíticas, todos ellos presentaban hiperCKemia (2022-6085 U/L) y positividad para anticuerpos anti-HMGCoAR. Las biopsias realizadas fueron compatibles con miopatía necrotizante. La RM muscular mostró cambios inflamatorios. En todos los casos se retiró la estatina. Tres de los pacientes recibieron tratamiento inmunosupresor y esteroides en diferentes combinaciones experimentando mejoría clínica, y el paciente que no recibió tratamiento ha empeorado a pesar de la discontinuación de la estatina. No se halló patología tumoral asociada en ninguno de los pacientes estudiados.

Conclusión: Ante un paciente con debilidad muscular e hiperCKemia de debe sospechar una miopatía autoinmune secundaria a estatinas. El tratamiento inmunosupresor intensivo debe ser precoz dado el mal pronóstico evolutivo si únicamente se suspende el fármaco hipolipemiante.

PRIMERA DESCRIPCIÓN DE UNA VARIANTE PATOGÉNICA EN EL DOMINIO ANILLO DE TRIM32 EN UNA FAMILIA CON DISTROFIA DE CINTURAS 2H Y SÍNDROME BARDET-BIEDL

Pelayo Negro, A.L. [1]; Fernández García, M.A. [2]; Blanco Arias, P. [2]; Gutierrez Gutierrez, G. [3]; Gallardo Agromayor, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurología. Health in Code S.L.; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: Se han descrito variantes patogénicas en TRIM32 en la distrofia de cinturas tipo 2H (LGMD-2H). Hasta la fecha la mayoría de las variantes reportadas dan lugar a una proteína truncada y se localizan en el extremo C-terminal. Adicionalmente, se han encontrado cambios sin sentido en el dominio B-box en una familia con síndrome Bardet-Biedl (BBS). El objetivo principal es describir por primera vez una mutación patogénica en el dominio anillo del extremo N-terminal de la proteína.

Material y métodos: Describir una familia con LGMD-2H y BBS con mutaciones en el dominio anillo de TRIM32.

Resultados: Mujer de 60 años que comenzó en la cuarta década con debilidad progresiva de extremidades inferiores y fatiga. Presentaba atrofia leve de los músculos del muslo y cintura pelviana, CK 250UI/L, EMG miopático y biopsia muscular con características distróficas. Era hija de padres consanguíneos sanos y tenía 2 hermanos con el mismo fenotipo y además hipogonadismo. La secuenciación de 34 genes relacionados con distrofias de cinturas identificó una inserción homocigota de 1bp en TRIM32 que predeciblemente origina una variante frameshift (NM_012210.3:c.115_116insT; NP_036342.2:p.Cys39Leufs*17). Se confirmó también que ambos hermanos afectos eran homocigotos y que el hermano sano y la hija eran portadores heterocigotos.

Conclusión: Es la primera vez que se describe una variante patogénica en el dominio anillo del extremo N-terminal de TRIM32. Por otro lado, TRIM32 se ha relacionado con BBS y en nuestra familia dos casos presentaban hipogonadismo sugiriendo la posibilidad de una asociación entre BBS y LGMD-2H.

MÉTODO DE CUANTIFICACIÓN DE LA MIOTONÍA EN LA ENFERMEDAD DE STEINERT (DM1): TIEMPO DE RELAJACIÓN MUSCULAR MEDIANTE GONIÓMETRO Y DINAMÓMETRO Y CORRELACIÓN CON EL NÚMERO DE REPETICIONES DEL DIAGNÓSTICO

Guanyabens Buscà, N. [1]; Martínez Piñeiro, A. [2]; Almendrote Muñoz, M. [2]; Ramos Fransi, A. [2]; Lucente, G. [2]; Ballester Lopez, A. [3]; Koehorst, E. [3]; Linares Pardo, I. [3]; Matilla Dueñas, A. [4]; Nogales Gadea, G. [3]; Coll Cantí, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Mataró; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 4. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: - Describir una nueva técnica de medida del tiempo de relajación muscular (TRM) y su utilidad para cuantificar el fenómeno miotónico en la enfermedad de Steinert (DM1). - Valorar los TRM de controles sanos y de pacientes con (DM1) confirmados genéticamente y estudiar la posible correlación entre los TMR y el tamaño de la expansión CTG.

Material y métodos: Se incluyeron 20 controles sanos y 18 pacientes con DM1. En éstos, se analizó el tamaño de la expansión CTG: banda menor, banda mayor y banda más frecuente, en leucocitos mediante longPCR/Sourthern Blot. Para la medición del TRM se utilizaron un dinamómetro (Jammar) y un goniómetro digitales conectados al sistema DataLink (Biometrics). Se midieron diferentes TRM (TRM medio, TRM1, TRM2, TRM mínimo y TRM máximo). Se correlacionaron los TRM con el tamaño de la expansión CTG (r Spearman).

Resultados: Todos los TRM fueron significativamente más prolongados en los pacientes DM1 respecto a los controles sanos ($p<0,0001$). Se halló correlación entre el tamaño de la expansión CTG (banda menor) y TRM2 ($R=0.540$, $p<0.05$), TRM total ($R=0.470$, $p<0.05$) y el TRM mínimo ($R=0.550$, $p<0.05$).

Conclusión: El método propuesto es una técnica, reproducible, cuantitativa y no invasiva para la medida de la miotonía. Dicho método puede ser útil para obtener medidas objetivas de la miotonía, aplicable para el seguimiento de los pacientes y utilización en futuros ensayos clínicos.

RESPUESTA SIMPÁTICO CUTÁNEA ALTERADA: ALERTA PARA EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE LA NEUROPATÍA DE FIBRA FINA EN PORTADORES VAL30MET EN LA AMIOLOIDOSIS HEREDITARIA POR TTR

Descals Moll, C. [1]; Usón Martín, M. [1]; Montalà Reig, C. [1]; Gonzalez, J. [2]; Losada, I. [2]; Cisneros, E. [1]; Buades Reines, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Llatzer

Objetivos: La polineuropatía amiloidótica familiar (AhTTR-PN) es una patología relativamente frecuente en nuestro medio (Mallorca) donde es un foco endémico. Diagnosticar un paciente implica identificar a los familiares portadores de la mutación que altera la TTR siendo la VAL30MET la más frecuente. El diagnóstico lo marca el inicio de los síntomas o signos de la polineuropatía sensitivo-motora de predominio axonal o la neuropatía de fibra fina así como en algunos casos la afectación cardiaca.

Material y métodos: En la unidad multidisciplinar de seguimiento de amiloidosis hereditaria por TTR hemos iniciado un estudio de seguimiento anual de los portadores VAL30MET. Una parte del protocolo implica la valoración neurofisiológica de la polineuropatia (ENG) y la prevalente neuropatía de fibra fina (RSC,RR) en esta entidad. La respuesta simpático cutánea es un test para valorar la disfunción de las fibras C en la vertiente simpática del SNA. A pesar de ser un prueba

poco sensible es ampliamente utilizada en el screening de la neuropatía de fibra fina.

Resultados: Presentamos los hallazgos en 12 portadores asintomáticos con exploración neurológica normal, en los que 5/12 tuvieron una RSC alterada. Destacamos también la existencia de una diferencia significativa en las amplitudes de la RSC al comparar sanos (controles) con portadores (casos) en los que es de menor amplitud.

Conclusión: Este hallazgo hace suponer una disfunción de estas fibras que probablemente sea una alerta para hacer un seguimiento más estrecho de estos posibles pacientes. Un diagnóstico precoz dará en el futuro un mejor pronóstico y calidad de vida dados los avances en su tratamiento.

POLINEUROPATÍA PARANEOPLÁSICA SECUNDARIA A ANTICUERPOS ANTI-ZIC4 Y ANTI-SOX1

Crespo Burillo, J.A. [1]; García Arguedas, C. [1]; Beltrán Marín, I. [1]; Gonzalez Sanchez, M. [1]; Millán García, J.R. [1]; Mora Pueyo, F.J. [1]; Bru Martin, J.L. [2]; Hernandez, A. [3]; Errea Abad, J.M. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Barbastro; 3. Servicio de Oncología. Hospital de Barbastro; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El hallazgo de anticuerpos anti-ZIC4 y anti-SOX1 en el contexto de una polineuropatía paraneoplásica, sin la presencia de otros anticuerpos paraneoplásicos más frecuentes como anti-Hu o anti-CV2/CRMP5 es inusual.

Material y métodos: Varón de 63 años, con antecedentes de diabetes mellitus que presenta cuadro de alteración de la marcha de 6 meses de evolución. En la exploración se objetivó debilidad proximal 4/5 en las cuatro extremidades con REM 0/4. En el estudio neurofisiológico se observó la presencia de una polineuropatía axonal sensitivo-motora de intensidad severa. En un TC de torax se objetivó un conglomerado adenopático en mediastino. Su estudio histológico fue compatible con un carcinoma microcítico de pulmón. En suero destacó la presencia de anticuerpos anti-ZIC4 y una banda débil anti-SOX1.

Resultados: Ante la progresión clínica, en espera del resultado histológico se inició una tanda de inmunoglobulinas intravenosas con estabilización del cuadro. Posteriormente se inició tratamiento quimioterápico obteniéndose una mejoría significativa.

Conclusión: La presencia aislada de anticuerpos anti-ZIC4 o anti-SOX1 podría asociarse también con el desarrollo de polineuropatías paraneoplásicas. En ausencia de ensayos clínicos se han descrito respuestas tanto a inmunoglobulinas intravenosas como al tratamiento del propio tumor. En el caso descrito el tratamiento más eficaz fue la quimioterapia.

Epilepsia P1

EFECTIVIDAD DE PERAMPANEL COMO PRIMER ADD ON Y MONOTERAPIA EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL: ESTUDIO MONOCÉNTRICO OBSERVACIONAL EN ESPAÑA

Ayuga Loro, F. [1]; Teijeira Azcona, A. [2]; Almansa Castillo, R. [1]; Cabeza Álvarez, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Perampanel (PER) es un fármaco con uso apropiado como primer add on y monoterapia pero todavía es necesario tener más evidencia en vida real en este contexto.

Material y métodos: Estudio monocéntrico observacional y retrospectivo de pacientes con epilepsia focal o generalizada tratados con PER como primer add on o como monoterapia de acuerdo a la práctica clínica habitual llevado a cabo en Toledo. Se recogieron datos a los 3, 6 y 12 meses.

Resultados: 28 pacientes han sido incluidos hasta ahora, 24 fueron tratados con PER como primer add on y 4 con monoterapia de PER. La edad media fue de 46,2 años y 18 eran mujeres. 64,3% de los pacientes tenían epilepsia focal y 35,7% epilepsia generalizada. Después de 3 meses, 24 pacientes tenían datos de seguimiento, 17 fueron repondedores (70,8%) incluyendo 11 pacientes libres de crisis (45,8%). A los 6 meses, 21 tenían datos de seguimiento, 12 fueron a la vez respondedores y libres de crisis (57,1%). Después de 12 meses había datos de seguimiento de 19 pacientes, 11 fueron respondedores (57,9%) incluyendo 9 pacientes libres de crisis (47,4%). 36.8% de los pacientes tuvieron algún evento adverso y 10,5% de los pacientes después de 12 meses.

Conclusión: PER ha mostrado eficacia en crisis focales y generalizadas como tratamiento de primer add on y como monoterapia. PER también ha demostrado en este estudio su buen perfil de seguridad. Debido a su amplio espectro y su novedoso mecanismo de acción, PER es una opción a considerer para el tratamiento temprano de pacientes con epilepsia.

VALPROICO EN LA EDAD FÉRTIL: ¿UN ERROR O UN ACIERTO?

Navarrete Pérez, J.J.; Trigo López, J.; Martínez Pías, E.; Chavarria Miranda, A.; Talavera de la Esperanza, B.; Campos Blanco, D.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: en el 2014 se publican en el BOE las nuevas restricciones para el uso del acido Valproico (VPA) por las cuales no se recomienda su uso en mujeres en edad fértil por el riesgo de teratogenicidad y alteraciones cognitivas en el niño. Hemos querido analizar las características de nuestras pacientes en esta edad y en tratamiento con VPA.

Material y métodos: Sobre una base prospectiva de pacientes en seguimiento en una consulta monográfica de epilepsia en un hospital terciario hemos seleccionado aquellas pacientes en edad entre 15-50 años que actualmente se encuentran en tratamiento con VPA. Hemos analizado variables demográficas y analizado los motivos por los que continúan con VPA.

Resultados: De un total de 1345 pacientes, 41 (2.97%) mujeres se encuentran en edad fértil y tratamiento con VPA, 25 (61%) presentan discapacidad intelectual severa, de las cuales 22 (88%) se encuentran

en politerapia. De las 16 (39%) restantes, 14(87.5%) no tienen deseo gestacional las otras dos pacientes persisten con VPA por falta de control con otro tratamiento.

Conclusión: en algunos casos de mujeres en edad fértil VPA es el único fque controla adecuadamente sus crisis. Muchas de estas mujeres no tienen intención/posibilidad gestacional, por lo que no se debería de privarlas de los efectos beneficiosos del fármaco.

RELACIÓN ENTRE REMISIÓN EN PACIENTES CON EPILEPSIA Y LOS NIVELES EN SANGRE DE LOS ANTIEPILÉPTICOS DE NUEVA GENERACIÓN

Aícua Rapún, I. [1]; André, P. [2]; Rossetti, A. [1]; Decosterd, L. [3]; Buclin, T. [2]; Novy, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Centre Hospitalier Universitaire Vaud; 2. Servicio de Farmacología clínica. Centre Hospitalier Universitaire Vaud; 3. Laboratorio Farmacología Clínica. Centre Hospitalier Universitaire Vaud

Objetivos: Explorar la relación entre los niveles en sangre de antiepilépticos (AE) de nueva generación y su respuesta clínica en pacientes con epilepsia. Así como identificar los niveles en sangre y la dosis máxima de antiepilépticos relacionada con la remisión de crisis y la ausencia de efectos secundarios.

Material y métodos: Es un estudio observacional que incluye pacientes con epilepsia tratados con AE de nueva generación, seguidos en la consulta especializada en epilepsia. Se realiza una analítica a cada paciente midiendo los niveles residuales de los AE en el momento de inclusión. La respuesta clínica de cada paciente se divide en tres grupos según "The rule of 3 de la ILAE": remisión, inestables con crisis e indeterminada.

Resultados: 155 pacientes incluidos. En los resultados preliminares: el 27% de los pacientes estaban en el grupo inestable, 41% respuesta indeterminada y el 32% en remisión. 65% de los pacientes son mujeres. 64% de los pacientes tienen una epilepsia focal. Los AE más frecuentemente prescritos eran lamotrigina y levetiracetam. Los niveles en sangre de lamotrigina y levetiracetam era significativamente más bajos en los pacientes en remisión, con niveles máximos de 7 y 18 mg/L respectivamente.

Conclusión: Nuestros resultados preliminares muestran que los pacientes con epilepsia en remisión tienen niveles en sangre de AE más bajos que los pacientes inestables. Los niveles máximos asociados con remisión se podrían usar en el futuro como guías de titración.

SÍNTOMAS CONFUSORES ENTRE SÍNCOPE Y CRISIS EPILÉPTICAS

De Aguilar-Amat Prior, M.J.; Alonso Singer, P.; Oliva Navarro, J.; Frade Pardo, L.; Ugalde Canitrot, A.; Ivañez Mora, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Analizar las características clínicas y semiológicas que llevan a diagnosticar erróneamente un síncope neuromediado (SNM) como una crisis epiléptica.

Material y métodos: Análisis prospectivo longitudinal y descriptivo. Incluimos a los pacientes derivados por equipo de guardia de Neurología con sospecha de crisis epiléptica para valoración en Clínica de Primera Crisis Epiléptica del Servicio de Neurología (CPCE) desde Octubre de 2016 y hasta Mayo 2018, y que finalmente fueron diagnosticados de síncope neuromediado tras anamnesis. 19 pacientes (de un total de 81 pacientes valorados) Analizamos antecedentes familiares, datos demográficos, síntomas previos al síncope, duración de la pérdida de conocimiento, asociación de movimientos anormales, mordedura de lengua, relajación de esfínteres, anormalidad en pruebas de neuroimagen o anormalidad en pruebas de laboratorio.

Resultados: 18 pacientes (22.22% del total de pacientes valorados en CPCE) 66.66% Hombres. 72.2% con edad <65 años. 27.7% antecedentes familiares de epilepsia o crisis febriles. 44.4% habían presentado síncopes previos. 16.66% antecedentes de epilepsia en la infancia o crisis febriles. Datos de la anamnesis: 72.2% de los episodios habían sido presenciados. 83.33% asociaban un desencadenante claro (35.71% ansiedad) 56% presentaban sensación epigástrica anormal. 66.66% amnesia del episodio. 72.22% asocian fenómenos motores durante el síncope. 5.55% asocian relajación esfínteres. 50% presentan recurrencia en las primeras 24h. Ningún paciente presenta alteraciones en pruebas de neuroimagen o EEG.

Conclusión: Hasta un 22% de pacientes son diagnosticados de crisis epilépticas tras presentar un SNM. Los síntomas que actúan más frecuentemente como confusores son la presentación de sensación epigástrica previa y la asociación de mioclonías durante el evento

PROTOCOLO DE ATENCIÓN A LA PRIMERA CRISIS EPILÉPTICA EN UN HOSPITAL TERCIARIO. ANÁLISIS DE LOS DATOS EN LOS 6 PRIMEROS MESES

Almansa Castillo, R. [1]; Ayuga Loro, F. [1]; Teijeira Azcona, A. [2]; Cazorla Cabrera, C. [2]; Rubio Díaz, R. [3]; Cabeza Álvarez, C.I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Nacional de Parapléjicos-Fundación; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Cualquier persona puede presentar una crisis comicial sin que signifique que va a desarrollar Epilepsia. Es importante diferenciarlos de aquellos que están en riesgo de volver a tener crisis y serán diagnosticados de Epilepsia. Una valoración experta y un EEG precoz mejora la fiabilidad diagnóstica, aumenta el cumplimiento terapéutico y disminuye los efectos adversos por tratamientos innecesarios.

Material y métodos: En el Servicio de Neurología del CHT se ha puesto en marcha el siguiente protocolo de estudio de primera crisis: 1. Detección de primera crisis no provocada en Urgencias, cumplimentación de un formulario específico y valoración y registro por el Neurólogo de guardia. 2. Análisis de los casos, cada mañana, por el Equipo de Epilepsia y comunicación a los Neurofisiólogos Clínicos para realización de EEG precoz en el plazo de 24-48 horas. 3. Consulta precoz (1 semana) con el equipo de Epilepsia.

Resultados: A los 6 meses de haber iniciado el protocolo se han incluido 60 pacientes, con un diagnóstico de Epilepsia en 27. De los cuales, 17 han sido epilepsias focales y 10 epilepsias generalizadas.

En todos los pacientes se ha realizado EEG en un plazo de 24-72 horas y EEG con privación de sueño en un 63% de los pacientes. Todos los pacientes cuentan con prueba de imagen, TAC en el 100% y RM en un 60%.

Conclusión: Actualmente continuamos con el registro y en la próxima reunión de la SEN nos gustaría comunicar los resultados de los pacientes que han alcanzado los 6 y 12 meses.

EPILEPSIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: ESTUDIO DESCRIPTIVO

Guillén Martínez, V. [1]; Herrera García, J.D. [1]; Ruiz Gimenez, J.A. [1]; Hervás Navidad, R. [2]; Vilches Carrillo, R. [1]; Carnero Pardo, C. [1]; Escobar Delgado, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio

Objetivos: La enfermedad de Alzheimer (EA) es factor de riesgo para desarrollar epilepsia. El diagnóstico y tratamiento precoces mejoran la calidad de vida, pero suelen ser tardíos por diferentes factores (pobreza semiológica crítica en ancianos, ausencia de actividad epileptiforme...). Nuestro objetivo es describir las características clínicas de nuestros pacientes con EA y epilepsia.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes diagnosticados en nuestro centro de epilepsia en el contexto de EA (EpEA) desde 2010. Se realiza análisis descriptivo a partir de datos clínicos relacionados con epilepsia y EA recogidos retrospectivamente.

Resultados: Se recogen 9 pacientes con EpEA (66,6% varones). 2/9 presentaron crisis tónico-clónicas generalizadas de inicio desconocido; el resto (7) crisis focales (4/7 con alteración de consciencia, 1/7 con evolución a bilateral). Frecuencia de crisis esporádica en 6/9 pacientes, pluricotidiana en 2/9. Anomalías epileptiformes intercríticas en 2/9 pacientes. 7/9 respondieron al primer fármaco antiepiléptico (FAE) y 1/9 precisó monoterapia con segundo FAE. Respecto a EA, 8/9 presentan déficIt amnésico-disejecutivo y 1/9 logopénico X al diagnóstico, 2/3 con GDS de 3, el resto 4. Precisaron estudio avanzado 4/9 pacientes (2 biomarcadores positivos, 1 SPECT, 1 PET-amiloide). En 66.6% el diagnóstico de epilepsia fue previo al de deterioro cognitivo (DC).

Conclusión: La EpEA está probablemente infradiagnosticada en nuestro centro (1.12 pac/año y sólo en leve-moderada), posiblemente por seguimiento preferente de pacientes avanzados en atención primaria. Encontramos un frecuente diagnóstico de epilepsia previo al DC, sugiriendo un posible papel predictor de la primera. Se necesitarían estudios prospectivos.

TASA DE RETENCIÓN DE BRIVARACETAM A SEIS MESES EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL

Trigo López, J.; Martinez- Pías, E.; Navarrete Pérez, J.J.; Chavarría-Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Hernández Perez, I.; Beltrán Mercado, C.E.; Campos Blanco, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Estudiar la tasa de retención de Brivaracetam (BRV) a los 6 meses en práctica clínica habitual y analizar las causas de su retirada.

Material y métodos: BRV es un fármaco antiepiléptico indicado como terapia adyuvante para crisis de inicio parcial en adultos. Los efectos adversos (EA) más frecuentemente reportados han sido: somnolencia, mareo, fatiga y cefalea. Estudio retrospectivo, sobre base de datos prospectiva de pacientes en seguimiento en la unidad de epilepsia en un hospital de tercer nivel. Se seleccionaron pacientes a los que se pautó Brivaracetam entre Noviembre 2016 y Diciembre 2017.

Resultados: Se inició BRV en 44 pacientes con epilepsia refractaria en los que BRV se utilizó como tercer o posterior fármaco antiepiléptico. A los 6 meses continuaban con el fármaco 29(66%). Se suspendió el tratamiento en 15(34 %). 7 casos (15,9%) por EA, 5(11,36%) por falta de eficacia y 3(6,8%) por ambas. Los EA que motivaron el cese del tratamiento fueron: 5 (11.3 %) alteraciones conductuales, 2(4.5 %) inestabilidad, 2(4.52 %) somnolencia y 1(2.27 %) exantema cutáneo.

Conclusión: En nuestra serie, la tasa de retención a los 6 meses de BRV es del 66%. El motivo de cese del tratamiento más frecuente fueron los efectos secundarios, especialmente las alteraciones conductuales.

CABEZA DE MEDUSA

Hernández Rodríguez, J.; Durán Borrella, Ó.; Rodrigo Estevens, G.; Solanas Letosa, E.; Lara Lezama, L.B.; Alvarez Noval, A.; Clavera De la Gándara, B.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Se presenta un caso de fístula arterio-venosa dural como etiología de crisis epilépticas.

Material y métodos: Paciente de 81 años con antecedentes de HTA, dislipemia y deterioro cognitivo de años de evolución. Acude a urgencias por crisis generalizada, presentando posteriormente una nueva crisis de inicio parcial en ESD con posterior generalización. A la exploración destaca la presencia de venas varicosas por toda la calota fundamentalmente a nivel frontal bilateral, con pulso arterial y soplo. Presenta bajo nivel de conciencia, con lenguaje ininteligible sin objetivar asimetrías en la movilización de extremidades. Durante el ingreso presenta mejoría lentamente progresiva del nivel de conciencia, sin presentar nuevas crisis desde inicio de medicación antiepiléptica.

Resultados: Se solicitaron estudios analíticos completos, serologías habituales y estudio de LCR, sin hallazgos relevantes. Se realizó un TAC craneal en el que se visualizan múltiples venas permeables aumentadas de calibre corticales y medulares y a nivel extracraneal, incremento en el tamaño de los senos venosos más evidente en el seno longitudinal superior. Asocia un adelgazamiento del diploe que está atravesado por múltiples canales vasculares. Se completa en estudio con RM, descartando trombosis de los vasos descritos, así como EEG en el que se evidencia una electrogénesis enlentecida, con grafoelementos propios de un estado encefalopático.

Conclusión: La presentación clínica de las fístulas arteriovenosas durales varían según la localización y el patrón de drenaje venoso: en este caso el drenaje venoso cortical es el responsable probablemente del cuadro de demencia progresiva, así como de las crisis comiciales.

SÍNDROME DE JEAVONS: IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Iglesias Tejedor, M. [1]; Abete Rivas, M. [1]; Ayuso Hernández, M. [1]; Moreno Vico, L. [1]; Blanco García, L. [2]; Juanatey García, A. [2]; Campos Blanco, D. [2]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: El síndrome de Jeavons (SJ), o mioclonías palpebrales (MP) sin/con ausencias, es un síndrome epiléptico definido por MP al cierre ocular en ambiente luminoso, electroencefalograma (EEG) con patrón de polipunta-onda generalizada, y respuesta fotoparoxística en la estimulación luminosa intermitente. La Liga Internacional Contra la Epilepsia no reconoce el SJ en su clasificación de los síndromes epilépticos, incluyendo las MP como un tipo especial de crisis mioclónicas. Presentamos un estudio familiar de 3 casos con esta patología haciendo hincapié en la importancia del diagnóstico.

Material y métodos: Estudio de grupo familiar formado por padre de 76 años, hija de 50 años e hijo fallecido a los 38 de SUDEP, con seguimiento médico y EEG desde la infancia. Exploración neurológica y pruebas de neuroimagen normales.

Resultados: Padre e hija son valorados en la consulta de epilepsias fármaco-resistente y diagnosticados tras historia clínica y estudio de vídeo-EEG. El vídeo-EEG muestra anomalías epileptiformes en regiones posteriores, que aparecen y generalizan al cerrar los ojos. La estimulación luminosa intermitente produce descarga fotoparoxística. Se ha registrado además, status no convulsivo en uno de los pacientes. Ambos asocian crisis tónico-clónicas generalizadas esporádicas de inicio en la infancia. Tras la sustitución del tratamiento con bloqueantes de canales de sodio por valproato y levetiracetam ambos pacientes se mantienen asintomáticos.

Conclusión: El reconocimiento del síndrome permite adecuar el tratamiento y conseguir un mejor control clínico de los pacientes.

EPILEPSIA EN EL ANCIANO: PERFIL DEL PACIENTE Y MANEJO EN UN HOSPITAL COMARCAL

Santos Canelles, H. [1]; García Fernández, C. [2]

1. Neurología. Servicio Medicina Interna. Hospital Comarcal de Jarrio; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de Asturias

Objetivos: A pesar de la mayor incidencia de epilepsia en la población anciana, existen pocos estudios sobre el diagnóstico, tratamiento y pronóstico vital de esta enfermedad en mayores de 65 años. Esta es una revisión de los pacientes ingresados por epilepsia de inicio tardío en un hospital comarcal.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes mayores de 65 ingresados por epilepsia en el hospital de Jarrio (Asturias) entre 2012 y 2016: variables epidemiológicas, motivo de ingreso, pruebas complementarias, tratamiento, eficacia en los 6 primeros meses y pronóstico vital.

Resultados: Se trata de 54 casos, la mayoría mujeres (en proporción 3:2) con edad media de 80,3 años.El principal motivo de ingreso fue sospecha de epilepsia (55,2%). Pruebas complementarias: TC craneal (89,7%), RM craneal (20,7%) y EEG (22,4%). Diagnósticos más frecuentes: epilepsia focal vascular (43,4%), criptogénica (30,2%), neoplasia (13,2%), postraumática (7,6%) y demencia (5,7%). Tratamiento al alta: monoterapia en el 84,5% de casos y politerapia en el 18,3%. Los fármacos empleados en monoterapia fueron: levetiracetam: 77,6%, valproico: 4,1%, lamotrigina: 4,1%, lacosamida: 2% y carbamacepina: 2%. En politerapia se emplearon principalmente valproico y levetiracetam. Evolución: el 39,6% de los pacientes fallecieron en los primeros 6 meses tras el ingreso. De los casos seguidos, el 45% de los casos requirió ajuste de medicación.

Conclusión: El diagnóstico al alta más frecuente en esta serie es el de epilepsia focal vascular. La mayor parte de pacientes son tratados con monoterapia aunque en este estudio el porcentaje de pacientes que requirió ajustes de medicación fue más elevado que en otros trabajos.

EPILEPSIA DE LA LECTURA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Muñoz Pasadas, M. [1]; Reyes Perera, N. [1]; Velasco Franco, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Gutiérrez Ortega; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Gutiérrez Ortega

Objetivos: La epilepsia de la lectura es una epilepsia refleja rara que cursa con movimientos orofaciales, y crisis parciales que pueden generalizar, precipitadas por la lectura o escritura u otras actividades visuales. Presentamos dos casos.

Material y métodos: Varón de 18 años, que consulta por episodio de desconexión precedido de risa mientras repetía en voz alta texto de historia. Refiere también movimientos orofaciales cuando estudia inglés en voz alta y con algunos videojuegos. Neuroimagen normal. EEG basal normal. EEG con lectura en voz alta actividad aguda temporal izquierda. Control de crisis con la modificación de hábitos de estudio y terapias de relajación.

Resultados: Mujer de 16 años que consulta por crisis convulsiva, un año antes referia dificultad para entender lo que leía. RMN craneal quiste aracnoideo temporal derecho. EEG basal normal. VideoEEG aparece actividad paroxistica en ambas regiones temporales, la temporo parietal izquierda muestra signos de actividad con la activación. Reacciones adversas (exantema y lupus-like) a diversos FAEs. En la actualidad buen control de síntomas con zonisamida. En tratamiento actual con inmunoglobulinas por diagnóstico reciente de inmunodeficiencia variable común.

Conclusión: La epilepsia de la lectura es una entidad rara, puede ser primaria o secundaria. suele debutar en adolescentes y mayor afectación de varones (2:1). Tiene importantes repercusiones académicas. En la mayoría de casos se registra foco temporal izquierdo durante la actividad, que infrecuentemente puede ser bilateral o cambiante. Solo algunos pacientes precisan tratamiento farmacológico y es importante el factor emocional para el control de las crisis.

REVISIÓN DE LOS ESTATUS EPILÉPTICOS DE LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS DE NUESTRO HOSPITAL ¿DÓNDE ESTAMOS?

Erdocia Goñi, A. [1]; Gómez Eguilaz, M. [1]; Campos López, M.C. [2];

Colina Lizuain, S. [1]; Castillo Álvarez, F. [1]; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C. [1]; Reurich Gomez, N. [1]; Pérez Imbernon, J.M. [1]; Matute Tobias, B. [1]; Julián Villaverde, F.J. [1]; Marzo Sola, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital San Pedro

Objetivos: Conocer las características clínicas, el manejo y la evolución de los estatus epilépticos (EE) diagnosticados en nuestro centro.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, a partir de la base de datos de nuestro hospital y del servicio de neurofisiología. Se revisaron aquellos pacientes >18 años diagnosticados de EE en los últimos cinco años.

Resultados: Hubo 42 EE. 50% mujeres. 40'5% epilépticos conocidos. Edad-media: 65 años (22-90). Semiología: 40'5% no-convulsivo focal; 19% no-convulsivo generalizado; 16'7% focal-motor; 11'9% tónico-clónico; 11'9% mioclónico. Pruebas complementarias: EEG_urgente en 40'5%. Tiempo-medio hasta el primer EEG: 19horas (0.5-72). TAC_ cerebral en 81%. Analítica en 88%. Se administraron: benzodiacepinas en 45'2% (diazepam en 78'9% de ellos, dosis media 12'3mg). Primer FAE en 92'9%: 55% LEV (dosis media de carga (dmc) 1225mg), 32'5% VPA (dmc 925mg); 12'5% LCS(dmc 300mg). Segundo FAE en 45'2%: 47'2% VPA (dmc 800mg); 31'6% LCS(dmc 200mg); 21'1% LEV(dmc 1000mg). Tercer FAE en 19%: 75% LCS (dmc 350mg); 25% LEV(dmc 1750mg). Cuarto FAE en 4'8%: 100% fenitoína. Sedación (midazolam+propofol) en 7'1%. Evolución: resolución en 88'1%, con 26'19% de secuelas y 14'29% de éxitus. 50% de EE establecidos; 7'15% refractarios; 4'8% superrefractarios. Etiología: 69% sintomáticos. 11'9% EE de nuevo inicio de causa desconocida.

Conclusión: Evidenciamos un mejorable abordaje del EE en nuestro centro, tanto en el diagnóstico (ausencia de EEG de urgencias durante 24 horas), como en el tratamiento (escasa utilización de benzodiacepinas y dosis de FAEs infraterapeúticas y no calculadas por peso). Aún así ha habido menos secuelas y éxitus de lo descrito. A la vista de los resultados, se procederá a implantar un protocolo de manejo del EE.

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON EPILEPSIA Y POSIBLES FACTORES ASOCIADOS

Gómez Eguílaz, M.; Colina Lizuain, S.; Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutiérrez, C.; Reurich Gómez, N.; Pérez Imbernon, J.M.; Julián Villaverde, F.J.; Castillo Alvarez, F.; López Pérez, M.Á.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro

Objetivos: Conocer la calidad de vida de los pacientes de nuestro centro y factores asociados.

Material y métodos: Estudio transversal realizado durante 4 meses. Se le ofreció a todo paciente que acudió a la consulta monográfica de nuestro centro. Criterios de inclusión: paciente mayor de 16 años con epilepsia atendido durante este período. Criterios de exclusión: no tener capacidad cognitiva suficiente para auto-rellenar el cuestionario. Cuestionarios: QOLIE-10 y NDDI-E. Se revisaron las historias clínicas valorando las variables seleccionadas. Análisis descriptivo, análisis bivariante mediante pruebas de Chi cuadrado o t-Student.

Resultados: 125 pacientes atendidos, 61 participantes. Edad media de 41 años, no diferencias por sexo. Puntuación media de QOLIE-10 22,9; buena calidad de vida 63,9%, depresión: 39,3%. Graduado escolar 40%, 36,1% bachiller y 23% universitarios. Situación laboral: 49,2% en activo, 27,9% desempleados y 21,3% jubilados. Estado civil: 57,4% soltero, 37,7% casado y 4,9% separado. 20 años de evolución media de la epilepsia, 72,1% de farmacorresistencia. Epilepsias temporales 41%. Esclerosis mesial 18,5%, Displasia cortical 14,8%. Media de FAE administrados en la actualidad 2; previos 5,4. 5% ENV, 5% cirugía. Media de crisis de 4,7. Factores asociados a peor calidad de vida: número de crisis, depresión, afectación de la memoria, presentación de efectos secundarios de FAES. No diferencias estadísticamente significativas en tipo de epilepsia ni con el estado civil.

Conclusión: Las puntuaciones medias reflejan una "regular" calidad de vida, aunque un 63,9% presenta buena calidad de vida. Mayor porcentaje de pacientes deprimidos que lo esperado. Factores asociados: número de crisis, depresión, afectación de la memoria, efectos secundarios de FAE.

NORMALIZACIÓN FORZADA: ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Carazo Barrios, L.; García Martín, G.; Romero Godoy, J.; Rodríguez Belli, A.O.; Quiles López, J.F.; Máñez Sierra, M.; Chamorro Muñoz, M.I.; Romero Acebal, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: El fenómeno de normalización forzada designa una situación de relación singular entre epilepsia y psicosis, en la que un paciente experimenta remisión de las crisis comiciales con o sin desaparición de las alteraciones electroencefalográficas, y de forma concomitante comienza con trastornos del comportamiento o del estado de ánimo, con frecuencia cuadros psicóticos. Existen pocos estudios que aporten información sobre este fenómeno que pueda hacer predecir en qué pacientes puede aparecer.

Material y métodos: Efectuamos una revisión sistemática de todos los pacientes en seguimiento en la consulta específica de epilepsia de nuestro hospital, para detectar los casos de normalización forzada registrados y valorar factores predictivos o relacionados con la misma.

Resultados: Presentamos una serie de 11 casos de normalización forzada, 6 mujeres y 5 varones con una media de edad de 50.2 años. Recogimos variables demográficas, diagnóstico neurológico previo, tipo de crisis, diagnóstico psiquiátrico premórbido, los posibles desencadenantes, el manejo terapéutico efectuado y la evolución clínica posterior.

Conclusión: Nuestra serie, por su pequeño tamaño, no permite inferir conclusiones estadísticamente significativas. Sin embargo, parece haber una asociación clara con la presencia de trastornos psiquiátricos previos y, algo menos, con el diagnóstico de encefalopatía connatal. A pesar del escaso número de pacientes, es de las series de casos más grandes descritas en la literatura y podría constituir un punto de partida para el diseño de estudios prospectivos de mayor tamaño.

PERAMPANEL EN COMBINACIÓN CON ANTIEPILÉPTICOS INDUCTORES ENZIMÁTICOS; UN ESTUDIO DE CONCENTRACIONES PLASMÁTICAS/DOSIS

Mongay Ochoa, N. [1]; Sala Padró, J. [1]; Jaraba Armas, S. [2]; Juvany Roig, R. [3]; Rigo Bonnin, R.F. [3]; Miró Llado, J. [1]; Falip Centelles, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Viladecans; 3. Servicio de Medicina. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: El rango terapéutico de Perampanel (PER) es muy amplio, oscilando entre los 180ug/l a 980ug/l,y presentando una relación lineal entre la dosis y los niveles plasmáticos. El PER es metabolizado principalmente por el citocromo p450 (CYP3A4). Los antiepilépticos con actividad de inducción enzimática (AIE) pueden disminuir sus niveles plasmáticos, siendo esta reducción clínicamente relevante. Nuestro objetivo es determinar qué dosis de PER es necesaria para conseguir niveles plasmáticos terapéuticos (>180ug/l) en pacientes con uso concomitante de AIE.

Material y métodos: Estudio transversal, que incluye todos los pacientes ambulatorios de la Unidad de Epilepsia en tratamiento con PER y otro AIE, desde junio 2017 a Mayo 2018. Los niveles de PER fueron determinados mediante cromatografía líquida de alta resolución.

Resultados: 87 pacientes fueron incluidos. La media de dosis de PER fue de 8mg/día (4-16). 34.5% de los pacientes (n=30) se encontraban en tratamiento concomitante con AIE (CBZ, PHT, PB). Los pacientes con AIE presentaron niveles plasmáticos de PER más bajos que aquellos en tratamiento con otros antiepilépticos ($p<0.001$), con la misma media de dosis. En el grupo de pacientes con AIE, aquellos cuya dosis de PER fuera de 6mg/día o menos (n=19), tuvieron una media de niveles plasmáticos de 163.7ug/l (SD 75.1), mientras que aquellos con una dosis de 8mg/díia o superior (n=11), presentaron una media de niveles plasmáticos de 340.4ug/l (SD 230). Esta diferencia fue estadísticamente significativa ($p=0.03$).

Conclusión: Een pacientes con tratamiento concomitante de PER y AIE se requieren dosis de PER superiores a 8mg/día para conseguir niveles plasmáticos terapéuticos.

Epilepsia P2

TRATAMIENTO ANTIEPILÉPTICO Y EVOLUCIÓN DE LAS MALFORMACIONES CAVERNOSAS

Marín Gracia, M. [1]; López Bravo, A. [1]; Viloria Alebesque, A. [2]; Garrido Fernández, A. [1]; Navarro Pérez, M.P. [1]; Garcés Antón, E. [1]; Santos Lasaosa, S. [1]; Mauri Llerda, J.Á. [1]; García Arguedas, C. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital General de la Defensa de Zaragoza; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Barbastro

Objetivos: La malformación cavernosa (MC) es el segundo tipo más común de malformación cerebral. Las crisis epilépticas (CE) son el síntoma más frecuente de presentación. La localización supratentorial, cortical superficial y temporal mesial son factores de riesgo de epilepsia en pacientes con MC. Nuestro objetivo es valorar las características clínicas, evolución y tratamiento de pacientes con epilepsia secundaria a MC.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo a través de la historia clínica de pacientes con epilepsia y MC.

Resultados: Fueron incluidos 15 pacientes, el 66,7% fueron varones. La edad media de inicio de las CE fue 31(±13.64) años. La media de años de evolución fue de 20 (±16.5). En 14, el síntoma debut fueron CE y en uno cefalea. La localización fue frontal (2 pacientes, 13.3%), parietal (2 pacientes,20.0%), temporal (8 pacientes,53.3%) y múltiple en 2 pacientes(13.3%). 4 pacientes(26.7%) presentaban MC en hemisferio derecho, y 10 en hemisferio izquierdo. El patrón de CE: 4 pacientes (26,7%) con CE focales motoras, 2 (13,3%) CE focales con síntomas sensitivos y 4 (26,7%) con síntomas cognitivos. El FAE más empleado fue el levetiracetam (60%), seguido de acetato de eslicarbacepina(33,3%). 8 pacientes (53,3%) están libres de crisis con mono/biterapia, con una media de 5,47 (±8,19) años. 3 pacientes cumplían criterios de farmacorresistencia, uno de ellos libre de crisis tras cirugía.

Conclusión: Los estudios muestran que entre el 47-60% de pacientes con CE relacionadas con MC pueden ser controlados con FAEs. No obstante, los pacientes con epilepsia farmacorresistente requieren una evaluación quirúrgica precoz, sin olvidar la necesidad de una politerapia racional previa a la intervención quirúrgica.

EFICACIA Y SEGURIDAD DE PERAMPANEL EN EPILEPSIAS GENERALIZADAS PRIMARIAS

Garamendi Ruiz, I. [1]; Aranzabal Alustiza, I. [2]; Escalza Cortina, I. [3]; Marinas Alejo, A. [1]; Almeida Velasco, J. [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 Galdakao-Usansolo

Objetivos: Perampanel (PER) es un fármaco antiepiléptico (FAE) aprobado como terapia añadida para tratamiento de crisis parciales, y más recientemente, para crisis generalizadas tónico-clónicas (CGTC) primarias. Se presenta la experiencia con este fármaco en esta última indicación.

Material y métodos: Se ha realizado un estudio retrospectivo, revisando los pacientes atendidos en Consultas de Epilepsia de tres centros hospitalarios entre 2014 y 2017. Se incluyen aquellos pacientes tratados con PER como terapia añadida para CGTC primarias. El seguimiento mínimo fue de 6 meses. Se analizaron la respuesta (definida como reducción de crisis igual o mayor del 50%) y efectos adversos durante el seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 18 pacientes con CGTC primarias tratados con PER. Se disponen datos de 16 pacientes a 12 meses. Siete pacientes asociaban ausencias en el momento de iniciar PER, y 5 mioclonias. La mediana de dosis a los 6 y 12 meses fue de 4 mg. Habían probado una mediana de 2 FAEs previos y tomaban una mediana de 2 FAEs concomitantes. La tasa de respondedores para CGTC fue de 83,3% y

81% a los 6 y 12 meses, respectivamente. 11/18 (61%) permanecieron libres de crisis a los 6 meses, y a los 12 meses 8/16 (50%). Las ausencias y mioclonias mejoraron en todos menos dos pacientes. 3/18 pacientes (17 %) comunicaron efectos adversos (mareo y somnolencia). No hubo retiradas de la medicación este motivo. Se presentarán datos completos a 12 meses

Conclusión: PER es eficaz como tratamiento en pacientes con CGTC primarias y fue bien tolerado. Las ausencias y mioclonias también mejoraron.

RESPUESTA Y TOLERABILIDAD A PERAMANEL EN LA EDAD ADULTA EN UNA SERIE DE PACIENTES CON ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA

Alonso Singer, P.; Oliva Navarro, J.; Frade Pardo, L.; Aguilar-Amat Prior, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Perampanel (PER) es un fármaco antiepiléptico (FAE) aprobado como terapia adyuvante en crisis epilépticas (CE) de inicio focal y generalizadas tónico-clónicas (CGTC). Evaluar la tolerabilidad y respuesta a PER en la edad adulta en los diferentes tipos de CE de pacientes con encefalopatía epiléptica (EE).

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional. Se incluyeron pacientes con epilepsia refractaria de inicio en la infancia acompañada de retraso psicomotor. Se analizaron variables demográficas (edad, sexo, síndrome epiléptico, etiología, tipo y frecuencia de CE), reducción de CE y efectos adversos (EA).

Resultados: Se analizaron 14 pacientes (8 Síndrome de Lennox-Gastaut), 64% mujeres, edad media de 27,8. La media de FAE fue 3,4 y de CE diferentes por paciente 2,4, siendo las crisis tónicas generalizadas (CTG) las más frecuentes (85,7%). La mayoría (71,4%) presentaban CE diarias. La dosis media de PER fue de 6.8mg/día. 4 pacientes tuvieron EA, 2 mejoraron (somnolencia), 1 se retiró (alteración del comportamiento). 1 paciente quedó libre de crisis, de los restantes, 57% notaron además mejoría en la intensidad. En un 37,5% desparecieron los acúmulos de CE. La presencia de CTG y CTCG diarias o semanales se redujo del 50% al 21.4% y 14,3% respectivamente (p=0,04), observándose una reducción de crisis >50% en el 66,7% de casos para este tipo de CE, frente al 16,7% en CE no convulsivas (p=0.007).

Conclusión: En nuestra muestra de pacientes con EE se observa una buena tolerancia a PER y una reducción en frecuencia e intensidad de CE, mejorando significativamente la frecuencia diaria de CTG y CTCG.

MANEJO Y PRONÓSTICO DE LAS CRISIS CONVULSIVAS EN ENCEFALITIS POR HERPES VIRIDAE

Costa Sáez, P.; Cabrera Naranjo, F.; Ledesma Velázquez, J.; Pareja Herrero, J.; Mendoza Grimón, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrin

Objetivos: Los herpesvirus son etiología reconocida de encefalitis, destacando Herpes Simplex Virus (VHS) tipo 1 por la frecuente e importante morbi-mortalidad. Las crisis convulsivas son una manifestación frecuentemente descrita en la historia de la enfermedad, pero no hay una recomendación establecida de fármacos antiepilépticos (FAE). Se pretende describir el manejo y pronóstico de crisis convulsivas en encefalitis por herpesvirus.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 8 pacientes que fueron ingresados en el servicio de neurología de nuestro hospital entre 2012-2018 con diagnóstico de encefalitis por virus HV y presentaron crisis convulsivas.

Resultados: El subtipo VHS 1 fue el más frecuentemente detectado (cinco), seguido de VHS 2 (uno) y Virus Varicela Zoster (uno). Las crisis o período post-crítico fueron manifestación inicial en la mitad de los pacientes, siendo en todos los casos de inicio parcial y generalización secundaria. El FAE más empleado de inicio fue Valproato mientras que el más pautado al alta fue Levetiracetam, precisando en 5 pacientes de politerapia. En todos los pacientes salvo uno se observó lesión en neuroimagen, siendo éste el único que no precisó FAE. Seis pacientes presentaron crisis tras el alta. Tres pacientes reingresaron en contexto de nuevas crisis convulsivas.

Conclusión: El tratamiento antiepiléptico de elección en pacientes con encefalitis por herpesvirus no está claramente establecido. Las crisis pueden ser refractarias a tratamiento en un porcentaje elevado de pacientes, precisando politerapia. Nos parece importante resaltar la necesidad de elevado índice de sospecha ya que el inicio precoz del tratamiento etiológico podría contribuír a disminuir las complicaciones y mejorar el pronóstico convulsivo.

(DES)ESTIGMATIZACIÓN DE LA EPILEPSIA EN CAMERÚN

Molina Sánchez, M. [1]; Hernández González Monje, M. [2]; Garcia Azorín, D. [3]; Gómez Iglesias, P. [4]; Kurtis, M. [5]; Delgado Suarez, C. [4]; García Morales, I. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Sur; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Aproximadamente el 80% de las personas con epilepsia viven en países en vías de desarrollo, dónde frecuentemente sufren exclusión social y estigmatización. Como parte de la campaña global contra la epilepsia, la OMS ha intentado desmentir los seis mitos más extendidos sobre esta enfermedad: la epilepsia es contagiosa y tiene un origen sobrenatural, las personas con epilepsia no deberían trabajar, no deberían casarse ni tener hijos, no deberían participar en actividades recreativas, los niños con epilepsia no deberían ir al colegio.

Material y métodos: Mediante un cuestionario investigamos si estos mitos son defendidos actualmente por profesionales sanitarios en Camerún.

Resultados: Del total de 42 profesionales sanitarios encuestados, un 47.7% refirieron ver al menos un paciente con epilepsia a la semana; aunque sólo el 45.2% había recibido formación en epilepsia. Un 9.5% creía que la epilepsia era contagiosa y un 16.7% pensaba que tenía un origen sobrenatural. Un 9.5% creía que las personas con epilepsia no deberían trabajar. Un 14.0% que no deberían hacer deporte y un 7.1% que los niños con epilepsia no deberían acudir al colegio. El 81.0%

defendía que podían casarse pero un 54.8% aseguraba que los hijos resultantes heredarían la enfermedad.

Conclusión: Comprobamos la existencia de falsas creencias sobre la epilepsia en esta reducida muestra de profesionales sanitarios en Camerún. Es esencial detectar estas convicciones erróneas y entender las raíces socio-culturales subyacentes. Probablemente, implementar la información sobre la enfermedad sea la mejor forma de lograr una verdadera concienciación, que permita combatir el prejuicio y la marginación.

¿QUÉ HA OCURRIDO CON LOS PACIENTES DE LA UNIDAD DE EPILEPSIA REFRACTARIA QUE NO HAN PRESENTADO DESCARGAS EPILEPTIFORMES INTERCRÍTICAS?

TOLEDO SAMPER, I. [1]; Hampel, K.G. [2]; Rubio Sánchez, P. [1]; Conde Sardón, R. [3]; Garces Sánchez, M. [2]; Gutierrez Martín, A. [3]; Villanueva Haba, V.E. [2]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Caracterización de los pacientes que ingresan en la unidad de epilepsia refractaria (UER) para realizar una monitorización prolongada Video-EEG (MVEEG), en los cuales no se registran descargas epileptiformes intercríticas (DEIs) en el electroencefalograma (eeg).

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes estudiados en la UER desde enero 2006 hasta diciembre 2017, que tuvieron una MVEEG igual o superior a tres días, sin registro de DEIs. Otras variables valoradas; género, edad, RMN, tratamiento y retirada, semiología crítica, eeg interictal e ictal, tipo de epilepsia, seguimiento, cirugía.

Resultados: Se analizaron un total de 1033 pacientes, de los cuales un 193 (18,68%) no presentan DEIs. La muestra está formada por 118 mujeres y 84 hombres. De los 193 pacientes 101 tenían crisis no epilépticas (psicógenas), 53 crisis epilepticas, 17 crisis no epilépticas (psicógenas) y crisis epilépticas y 22 otros eventos. De los 53 que tenían epilepsia; 37,7% eran epilepsias del lóbulo frontal, 32,07% temporales, 9,43% cuadrante posterior y 20,75% otro tipo de epilepsias. 19 pacientes de los 53 en los que se registrararon únicamente crisis epilepticas, fueron intervenidos quirúrgicamente. De los 19 intervenidos, 13 fueron tumores, 4 esclerosis mesiales temporales, 1 encefalocele y 1 pendiente de anatomía patológica.

Conclusión: La ausencia de actividad epileptiforme intercrítica no permite excluir ni confirmar el diagnóstico de epilepsia en pacientes diagnosticados de epilepsia refractaria LA ausencia de DEIs son más frecuentes en el lóbulo frontal. Los tumores son una causa importante de epilepsia sin DEIs. La ausencia de DEIs se puede observar en un subgrupo de paciente intervenidos quirúrgicamente.

EXPERIENCIA CON FÁRMACOS ANTIEPILÉPTICOS DE NUEVA GENERACIÓN DURANTE EL EMBARAZO

De Aguilar-Amat Prior, M.J.; Alonso Singer, P.; Oliva Navarro, J.; Frade Pardo, L.; Ivañez Mora, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Analizar la influencia en el embarazo, parto y neonato del control de la epilepsia materna con fármacos antiepilépticos (FAE) de nueva generación.

Material y métodos: Análisis prospectivo longitudinal y descriptivo. Incluimos a las pacientes, en seguimiento en la Unidad de Epilepsia del Servicio de Neurología, que presentaron gestación a término entre 01/01/2017 y el 31/05/2018. Analizamos las siguientes variables: edad materna, número, dosis y tipo de FAE, control de crisis (año previo y durante la gestación), IMC materno, hemorragias durante embarazo, alteración en test de O Sullivan, prematuridad (nacimiento antes de semana 35), bajo peso al nacimiento (peso inferior a 2500g) y tipo de reanimación necesaria en el neonato.

Resultados: 20 embarazos a término. Monoterapia 90%. Edad media materna: 34.7 años. 35% tratamiento con LEV (dosis media 1570 mg/día); 15% ESL (dosis media 1200 mg/día), 10% LCM (dosis media 400 mg/día). 45% IMC normal (18-25 kg/m2). Complicaciones embarazo: No se recogieron casos de preeclampsia ni de hemorragias durante la gestación. 3 pacientes con alteración en test de O'Sullivan, con posterior curva de glucosa normal (en tratamiento con LCM, ESL y LEV). Datos de recién nacido: 10% prematuridad, 30% bajo peso (100% de madres habían presentado crisis durante el embarazo). Ningún neonato precisó reanimación superior a tipo 1 (aspiración de secreciones)

Conclusión: Los FAE de nueva generación no se asocian, en nuestra experiencia, a un aumento de complicaciones durante el embarazo o en el neonato. En nuestra muestra, tan solo la persistencia de crisis durante el embarazo, se relacionó con bajo peso del neonato.

ESCUELA DE PACIENTES CON EPILEPSIA

Parejo Carbonell, B. [1]; Gutierrez Viedma, Á. [1]; Sanz Graciani, I. [1]; García Saez, R. [1]; Aledo Serrano, Á. [2]; Gómez Mayordomo, V. [1]; Romeral Jimenez, M. [1]; Toledano Delgado, R. [2]; Gil-Nagel Rein, A. [2]; García Morales, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Determinar el grado de conocimiento de los pacientes con epilepsia sobre su enfermedad y los riesgos que conlleva, así como comprobar la utilidad de una entrevista entre el profesional sanitario y el paciente durante la monitorización video-EEG (VEEG) en la mejora de este conocimiento. Se presta especial atención al SUDEP (muerte súbita e inesperada en epilepsia).

Material y métodos: Estudio prospectivo observacional de una serie de pacientes con epilepsia que ingresan en la unidad de VEEG de un hospital terciario durante al menos 24 horas (15/abril-31/mayo/2018). Se realizó una evaluación inicial (test A) y otra final (test B), entre las cuales tuvo lugar una entrevista entre enfermería y el paciente donde se aportó información concerniente a la epilepsia, sus riesgos y modo de prevenirlos, y se resolvieron posibles dudas.

Resultados: N=15 pacientes. 60% varones, edad mediana 37 años, tiempo mediana evolución epilepsia 12 años. La nota mediana del examen B fue significativamente mayor que la del A (8 vs 6.6, p=0.01), sin relación con ánimo, ansiedad, depresión, frecuencia de crisis ni años de evolución de la epilepsia. Los exámenes A y B no presentaron diferencias significativas en dificultad. Un 93% considero útil la información recibida y al 80% le hubiera gustado recibirla antes.

Conclusión: La monitorización VEEG es un momento propicio para escuchar e informar a los pacientes sobre su enfermedad y los riesgos asociados a esta. La mayoría apreció satisfactoriamente la información y la considera necesaria. La adquisición de conocimientos no se vió influida por comorbilidad psiquiátrica.

EL ESTATUS EPILÉPTICO EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA: EPIDEMIOLOGÍA Y MANEJO DE NUESTROS PACIENTES

Pellicer Espinosa, I. [1]; García Lax, N. [2]; Motos García, J.Á. [1]; Palao Rico, M. [1]; Gómez López, E. [1]; Marín Conesa, E. [1]; Rodríguez García, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: El estatus epiléptico es una patología neurológica de manejo urgente que ocasiona gran morbimortalidad. Analizamos las características de nuestra población.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo a través de la revisión de historias clínicas digitalizadas del Hospital Reina Sofía de Murcia entre enero de 2011 y diciembre de 2016.

Resultados: Se recogen 35 pacientes, con edad media de 64 años, de los cuales un 34,3% estaban diagnosticados de epilepsia. En un 30% no se obtuvo confirmación diagnóstica con EEG, el 68% de los estatus fueron convulsivos, un 43% precisaron ingreso en UCI (37% sedación y 31,4% intubación). Aproximadamente un 70% de los pacientes precisó tres o más fármacos, siendo los más empleados Fenitoína, Levetiracetam, Valproico y Diazepam. El 23% presentaron recurrencia del estatus con la retirada de fármacos. Las causas más frecuentes fueron incumplimiento o cambios en el tratamiento antiepiléptico y patología cerebrovascular, siendo un porcentaje significativo de origen desconocido. Fallecieron un 28.6% de los pacientes, el 40% de los no fallecidos quedaron con secuelas neurológicas, y el 74% presentó complicaciones durante el ingreso, sobre todo de tipo infeccioso.

Conclusión: El estatus epiléptico es una patología de difícil control. En nuestra muestra, la mitad de los pacientes se controlaron con el tercer tratamiento, pero hay casos en los que se precisaron hasta nueve fármacos. Además, la tasa de mortalidad es notoria, como también lo es el porcentaje de secuelas, siendo importante emplear la farmacoterapia adecuada con el fin de eliminar las crisis lo antes posible.

EXPERIENCIA DE INSTAURACIÓN DE UNA CLÍNICA DE PRIMERA CRISIS EPILÉPTICA EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA

Frade Pardo, L.; Díaz de Terán Velasco, F.J.; Alonso Singer, P.; Oliva Navarro, J.; Iváñez Mora, V.; Ugalde Canitrot, A.; Aguilar-Amat Prior, M.J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Describir las características clínicas y epidemiológicas, así como el manejo diagnóstico y terapéutico de pacientes con una primera crisis epiléptica (CE) a los que se realiza una evaluación precoz especializada en una clínica monográfica.

Material y métodos: Análisis prospectivo longitudinal y descriptivo. Incluimos pacientes derivados por equipo de guardia de neurología con sospecha de CE para valoración en Clínica de Primera Crisis Epiléptica (CPCE) desde octubre 2016 hasta mayo 2018. Analizamos: datos demográficos, antecedentes familiares (AF) y personales (AP), hábitos tóxicos, tipo de crisis, desencadenantes, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

Resultados: Analizamos 80 pacientes (45% Mujeres); edad media 42 años (DT 20.9). Reconocían hábitos tóxicos: 8.8% cannabis; 7.5% alcohol. AF epilepsia: 20%. AP: 8.8% TCE grave; 3.8% crisis febriles; 2.5% infecciones SNC, 17.5% patología psiquiátrica. Nº crisis por el que consultaron: 95% 1 crisis. 26.3% habían tenido crisis previas no diagnosticadas como tales. Se relacionaron con desencadenante un 22.5% de las CE. Pruebas complementarias: EEG patológico en 33.8%; en un 63.8% se solicitó VEEG corto; (21.3% patológico); RM 3T: solicitada en 78.8%, patológica 15%. Se realizó diagnóstico de CE: 70%; otros diagnósticos: 12.5% síncopes. Etiología epilepsia: idiopática 13.8%, estructural 11.3%. Se inició tratamiento 1ª consulta: 46.3%. Evolución: recurrencia de crisis: 15%; cambios tratamiento: 11.3%.

Conclusión: En nuestra muestra se confirmó el diagnóstico de CE en el 70% de los casos, iniciándose tratamiento en casi la mitad de los pacientes, por lo que creemos que la instauración de la CPCE constituye un modelo que permite establecer una actitud terapéutica temprana y apropiada.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DEMOGRÁFICAS DE LOS PACIENTES ATENDIDOS EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE EPILEPSIA

Lomas Meneses, A. [1]; Pacheco Jiménez, M. [1]; Santos Pinto, A. [1]; Velayos Galán, A. [1]; Turpin Fenoll, L. [1]; Miguel Martín, B. [1]; Espejo Martinez, B. [1]; García Ruiz, R. [1]; Recio Bermejo, M. [1]; Navarro Muñoz, S. [1]; Del Saz Saucedo, P. [1]; Millán Pascual, J. [1]; Peinado Postigo, F. [2]; Botia Paniagua, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: Describir las características demográficas, clínicas y tratamiento recibido por los pacientes atendidos por la Unidad de Epilepsia en el Hospital Mancha Centro y Hospital de Tomelloso.

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional en el que se analizan las características de los pacientes valorados en nuestra consulta monográfica de epilepsia desde enero a diciembre de 2017.

Resultados: 250 pacientes atendidos (54% varones), edad media 39 años (rango: 15-82) y edad media al debut de 15.7 años (rango: 0-77 años). Etiología: 29% criptogénica, 17% idiopática, 3% genética y 51% sintomáticas (30 perinatales/ 20 esclerosis mesial/ 11 malformación cortical/ 11 TCE previo/ 28 otras). Los hallazgos más frecuentes en el EEG son las descargas epileptiformes presentes en 115 pacientes (40% temporales). 173 han tenido en algún momento crisis focales (74 simples/137 complejas/122 generalización secundaria), 63 generalizadas (tónico-clónicas las más frecuentes), 15 disociativas y 14 estatus epiléptico. Control: Epilepsia activa farmacorresistente 37%, activa no farmacorresistente 11%, crisis ocasionales 26%,

remisión 25% y crisis única 1%. Reciben una media 2,23 fármacos/paciente siendo los más utilizados LEV, VPA y LTG. 5 portadores de estimuladores del nervio vago (2 inactivados) y 19 sometidos a cirugía (13 tumor/1 absceso/5 EMT-Displasia cortical).

Conclusión: En nuestra serie la etiología más frecuente es la sintomática (perinatal), siendo las crisis focales complejas las más habituales. El LEV, VPA y LTG son los fármacos más utilizados. El 37% presenta una epilepsia farmacorresistente (similar a otras series) y deberíamos valorar la posibilidad de otras técnicas (ENV, cirugía…) actualmente infrautilizadas.

CONTROL DE LA EPILEPSIA DURANTE EL EMBARAZO EN UNA CONSULTA ESPECIALIZADA

Sainz Pelayo, A. [1]; Aranzabal Alustiza, I.M. [1]; Auzmendi Pinedo, L. [2]; Escalza Cortina, I. [2]; Bilbao González, A. [1]; García-Moncó Carra, J.C. [1]; Gómez Beldarrain, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: La epilepsia es una enfermedad que afecta entre otros a mujeres en edad fértil. El objetivo es analizar el control de la epilepsia durante el embarazo y si existen complicaciones en el feto/parto.

Material y métodos: Se realiza un estudio descriptivo de 22 pacientes epilépticas embarazadas seguidas en consultas de epilepsia en el año 2016 en los hospitales de Basurto y Galdakano. Se evalúan diferentes variables: edad, tipo de epilepsia, programado si/no, tratamiento, cumplimiento, control de crisis y complicaciones en feto/parto.

Resultados: La media de edad es 30 años. El 41% tenían CTCG. El 60% de los embarazos fueron programados. El 14% no tomaban tratamiento antiepiléptico, el 50% monoterapia (75% lamotrigina) y 36% politerapia (2 con triterapia por estatus previo). El 81% hacen un buen cumplimiento. El 63% permanecieron libres de crisis el año previo al embarazo y un 45% tuvieron crisis durante el embarazo. Se produjeron 3 abortos espontáneos (1:sin tratameinto;2:lamotrigina;3:ca ramazepina). En el resto de fetos no se observó ninguna malformación ni complicaciones durante el parto, a pesar de haber 3 pacientes con Depakine y 1 con Lacosamida).

Conclusión: No hemos evidenciado malformaciones relacionadas con el tratamiento, a pesar de haber 3 pacientes con Depakine y 1 con Lacosamida. Los abortos se pueden asociar a un mal control de las crisis, como ya está descrito. Casi la mitad presentan crisis durante el embarazo. Concluimos que el control de las crisis es prioritario y en caso de tener que utilizar un fármaco con riesgo o no estudiado, hacerlo con la menor dosis eficaz.

EPILEPSIA FARMACORRESISTENTE EN PACIENTE CON LISENCEFALIA CLÁSICA (LIS1) Y MUTACIÓN DEL GEN DE LA POLIPOSIS ADENOMATOSA COLÓNICA (APC)

Saldaña Díaz, A.I.; Galiano Fragua, M.L.; Esteban De Antonio, E.; López Anguita, S.; Prieto Montalvo, J.; Massot Tarrús, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: La lisencefalia es una entidad infrecuente caracterizada por disminución de circunvoluciones cerebrales y organización anómala del córtex, por defecto de la migración neuronal. Varios estudios sugieren la participación del gen APC, asociado a poliposis colónica clásica (PPC), en procesos de diferenciación y migración celular durante la embriogénesis. Su interacción con LIS1 en ratones ha demostrado agravar el fenotipo neurológico. Describimos un caso de epilepsia farmacorresistente en paciente con lisencefalia portador de mutaciones LIS1 y APC.

Material y métodos: Varón de 38 años con retraso cognitivo leve y epilepsia criptogénica farmacorresistente desde los 9 años, cursando con crisis focales con alteración de consciencia consistentes en palinopsias, desconexión del medio, vocalizaciones, y posición distónica de mano derecha. Actualmente en tratamiento con 3 fármacos antiepilépticos y frecuencia de 7 a 12 crisis al mes. Presenta antecedentes de PPC, con mutación del gen APC, en seguimiento mediante colonoscopias anuales.

Resultados: La resonancia magnética cerebral mostró áreas de lisencefalia de distribución parietooccipital. Se realizó una monitorización prolongada video-EEG, registrándose actividad epileptiforme intercrítica en cuadrantes posteriores y crisis occipitales izquierdas. Se solicitó test genético, encontrándose delección en PAFAH1B1 (LIS1) en heterocigosis, vinculada a lisencefalia clásica, con historia familiar negativa. Se revisaron 20 pacientes con PCC en nuestro centro, sin encontrarse más casos de malformaciones cerebrales.

Conclusión: Reportamos el primer caso descrito en humanos de mutación conjunta de genes APC y LIS1, en el que no observamos el perfil de mayor severidad de malformaciones cerebrales descrito en ratones. Tampoco encontramos una mayor prevalencia de éstas en nuestra población de pacientes con PPC.

ESCLEROSIS HIPOCAMPAL SECUNDARIA A CRISIS PARIETO-INSULARES DE REPETICIÓN: EVIDENCIA DEL "KINDLING" COMO MECANISMO PATOGÉNICO

Acebrón Sánchez-Herrera, F. [1]; Toledano Delgado, R. [2]; Aledo, Á. [3]; García Morales, I. [4]; Álvarez-Linera, J. [5]; Blümcke, I. [6]; Gil-Nagel Rein, A. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Medicina. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 5. Servicio de Radiología. Hospital Ruber Internacional; 6. Servicio de Neurociencias. Universitätsklinikum Erlangen

Objetivos: El "kindling" es un modelo animal de epileptogénesis por el que la duración y las manifestaciones clínicas de las crisis inducidas aumentan conforme las crisis se repiten en el tiempo, llegando a aparecer de forma espontánea. Aunque este modelo es bien conocido en animales, su correlato en humanos es controvertido. Presentamos un caso que apoyaría este mecanismo en humanos.

Material y métodos: Presentación de un caso.

Resultados: Se trata de una mujer de 28 años diagnosticada de un oligoastrocitoma parietal derecho que desarrolló crisis parietales infrecuentes. A lo largo de su enfermedad, la paciente fue sometida a varias cirugías por recidiva local, con RM cerebrales seriadas que no mostraron alteraciones en otras localizaciones. A los 37 años, tras

una última cirugía, la paciente desarrolló frecuentes crisis parieto-insulares agrupadas en el curso de varios días que fueron controladas con corticoides y fármacos antiepilépticos. Una RM cerebral mostró progresión del tumor sobre la ínsula posterior, así como aumento de la perfusión y edema en el hipocampo derecho. Al cabo de los meses la paciente desarrolló una epilepsia refractaria con crisis temporales derechas. Una nueva RM de control mostró una esclerosis del hipocampo derecha. La paciente se sometió a una lobectomía temporal anterior derecha con control completo de sus crisis. La anatomía patológica mostró una esclerosis hipocampal tipo 1.

Conclusión: Este caso apoya que las crisis no convulsivas extratemporales repetidas, pueden favorecer la aparición de una epilepsia temporal por esclerosis del hipocampo, apoyando como mecanismo el "kindling" a través del sistema límbico.

Epilepsia P3

EPILEPSIA MIOCLÓNICA JUVENIL EN TRATAMIENTO ADYUVANTE CON PERAMPANAEL: ANÁLISIS ELECTROCLÍNICO

Montoya Gutiérrez, F.J. [1]; Díaz Román, M. [2]; Cerveró Albert, D. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Lluís Alcanyís de Xátiva; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Lluis Alcanyís de Xátiva

Objetivos: Describir la evolución elctroclínica tras 12 meses en pacientes con Epilepsia Mioclónica Juvenil (EMJ) en tratamiento adyuvante con perampanel (PRP).

Material y métodos: Se incluyen 21 pacientes con diagnóstico de EMJ en un estudio observacional, analizando respuesta clínica y evolución de la actividad epileptiforme generalizada (AEG) (número y duración de las descargas) en el electroencefalograma (EEG).

Resultados: En los 3 meses previos al inicio de tratamiento con PRP la media de crisis generalizadas fue de 11,9: ausencias en 5 pacientes, mioclonías en 11 y crisis tónicoclónico generalizadas (CTCG) en 8. 18 pacientes presentaban AEG en el EEG. A los 12 meses de seguimiento, la dosis media de PRP utilizada fue 4,6 mg/24h, la tasa de respondedores fue del 100% y el 85% de los pacientes estaban libres de crisis. Las ausencias se controlaron en todos los pacientes, en 2 persistían las mioclonías y sólo un paciente presentó una CTCG. La tasa de retención fue del 95,2%. El 71,4% de los pacientes no describieron efectos adversos (EA) La irritabilidad fue el EA más frecuente (19%) seguido de mareo (9,5%). El 47,6% de los pacientes mostraron una normalización del EEG, sin objetivarse empeoramiento en ningún paciente. La mediana del número y duración de las descargas generalizadas se redujo de manera estadísticamente significativa ($p<0.001$).

Conclusión: PER se ha mostrado en nuestro estudio como un fármaco efectivo y seguro como tratamiento adyuvante en la EMJ, comportándose como un antiepiléptico de amplio espectro. Estos datos podrían sugerir la posibilidad de su uso como fármaco de primera línea en EMJ.

EPILEPSIA Y CONDUCCIÓN. PERCEPCIÓN Y ACTITUD DE NUESTROS PACIENTES. ¿CONOCEN Y RESPETAN LA LEY?

Iglesias Espinosa, M. [1]; Martínez Simón, J. [1]; Iglesias Espinosa, C. [2]; Martínez Martínez, M. [1]; Perea Justicia, P. [1]; De La Torre Colmenero, J.D.D. [1]; Del Toro Pérez, C. [1]; Andrade Zumárraga, L. [1]; Fernández Pérez, J. [1]; Quiroga Subirana, P. [1]; Vázquez Gutiérrez, F. [1]; Olvera Porcel, M.D.C. [3]; Arjona Padillo, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas; 2. Universidad de Almería; 3. Fundación para la Investigación Biosanitaria de Andalucía Oriental (FIBAO). Complejo Hospitalario Torrecárdenas

Objetivos: Conocer la actitud de los enfermos epilépticos ante la conducción de vehículos, la prevalencia de epilépticos que conducen sin tener controladas sus crisis, la percepción del riesgo que tienen y su conocimiento de la legislación que los regula.

Material y métodos: Estudio transversal. Muestreo sistemático consecutivo de 135 pacientes epilépticos que acuden a consulta de Neurología. Rellenaron un cuestionario autoadministrado y anónimo.

Resultados: La edad media fue 44,4 años, siendo un 59,3% mujeres, con toma de 2,2 fármacos antiepilépticos de media. El 47,4% tenía carnet de conducir y el 3% eran conductores profesionales. El 32,6% conducía habitualmente. El 47,4% consideraba su enfermedad un riesgo para la conducción. El 17,8% había sufrido un accidente de tráfico, precisando ingreso hospitalario el 16,7% de ellos. El 21,5% de los epilépticos conocía la ley que los regula y solamente el 18,5% declaraba haber sido informado por su Neurólogo. El 50,4% no tenían controladas sus crisis en ese momento. Entre estos, el 14,7% reconocía conducir, siendo un paciente conductor profesional. De ellos, el 50,0% consideraba su enfermedad un riesgo. El mismo porcentaje había tenido algún accidente, precisando hospitalización un caso. Solo el 30,0% decía conocer y haber sido informado de la legislación.

Conclusión: Un porcentaje relevante de epilépticos sin control de crisis reconoce conducir, con un riesgo del que no son conscientes e infringiendo la ley. Existe un mayor desconocimiento de la legislación que en otros países, sin embargo, el porcentaje de pacientes que incumplen la ley es menor que el reflejado en la bibliografía.

ANÁLISIS DE LA VARIACIÓN DE LA FRECUENCIA CARDIACA TRAS LA ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA DE LA ÍNSULA DURANTE SEEG

Sánchez Larsen, Á. [1]; Principe, A. [2]; Ley Nacher, M. [2]; Chavarria Cano, B. [2]; Conesa Bertran, G. [3]; Rocamora Zuñiga, R. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital del Mar

Objetivos: Se cree que la ínsula humana tiene un papel relevante en la regulación del sistema nervioso autonómico, pero su función específica y la localización exacta de estas áreas moduladoras están todavía por determinar. El objetivo del presente estudio es analizar la variación de la frecuencia cardiaca (VFC) inducida por la estimulación eléctrica intracraneal (E-stim) del córtex insular.

Material y métodos: Se analizaron 6 pacientes con epilepsia focal no insular estudiados mediante estéreo-electroencefalografía con electrodos intracraneales profundos. Analizamos la E-stim de los electrodos implantados en córtex insular (3 en ínsula izquierda; 3 en ínsula derecha). Se analizó la VFC en periodos de 10 segundos durante la E-stim insular, durante la E-stim de contactos corticales no insulares escogidos aleatoriamente (FCr) y durante la situación basal (FCb). La VFC se analizó midiendo la variación instantánea del intervalo R-R (DNN).

Resultados: Se seleccionaron 36 contactos: 8 en ínsula anterior derecha, 10 en ínsula posterior derecha, 12 en ínsula anterior izquierda y 6 en ínsula posterior izquierda. La E-stim de la ínsula anterior derecha produjo una disminución significativa del DNN y un aumento medio de 4 latidos/minuto en comparación con FCb y FCr ($p<0.01$). La E-stim de otras áreas del córtex insular no produjo VFC significativas, si bien en la ínsula posterior derecha se observó una tendencia, sin significación estadística, a disminuir el DNN.

Conclusión: En nuestro estudio la E-stim de la ínsula anterior derecha indujo un aumento significativo de la frecuencia cardíaca. Estos datos sugieren un papel relevante de la ínsula derecha en el control del ritmo cardíaco.

ACETATO DE ESLICARBAZEPINA EN MONOTERAPIA EN PACIENTES ANCIANOS: EXPERIENCIA CLÍNICA

Montoya Gutiérrez, F.J. [1]; Díaz Román, M. [2]; Cerveró Albert, D. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Lluís Alcanyís de Xátiva; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Lluís Alcanyís de Xátiva

Objetivos: Analizar la efectividad y tolerabilidad del acetato de eslicarbazepina (ESL) en tratamiento en monoterapia en práctica clínica real, en pacientes ancianos (>=65 años).

Material y métodos: Se realiza un estudio observacional con 12 meses de seguimiento. Se incluyen 105 pacientes diagnosticados de epilepsia focal en tratamiento con ESL en monoterapia. 25 pacientes son mayores de 65 años. Se analiza la dosis utilizada, titulación, efectividad y tolerabilidad de ESL en el subgrupo de pacientes mayores de 65 años.

Resultados: La dosis de inicio fue de 400 mg/24h en todo el subgrupo de pacientes, con un período de titulación medio de 15 días. La dosis media utilizada fue de 800 mg/día. A los 12 meses de seguimiento la tasa de retención fue del 92%. El 80% de los pacientes estaban libres de crisis y el 96% fueron respondedores. El número de crisis se redujo de forma estadísticamente sigificativa ($p<0.001$). El 32% de los pacientes desscribieron efectos adversos (EA). Los EA más frecuentes fueron mareo (8%), cefela (4%) edema labial (4%) y disestesias linguales(4%). Hiponatremia leve solo se observó en un paciente. En un paciente se retiró el fármaco tras reaccion alérgica.

Conclusión: En nuestro estudio, el tratamiento en monoterapia con ESL en pacientes ancianos con epilepsia focal a dosis de 800 mg/día ha mostrado alta eficacia y excelente tolerabilidad, apoyando la utilización de ESL en monoterapia en este grupo de pacientes. En esta línea se podría considerar el tratamiento con ESL en monoterapia como una opción de primera línea en pacientes ancianos con epilepsia focal.

¿CUÁL ES LA CALIDAD DE SUEÑO DE NUESTROS PACIENTES CON EPILEPSIA?

López Caneda, C.H.; Docío Alfaya, M.; Martínez Hervés, H.; Bello Otero, L.; Couso Pazo, I.; Vicente Alba, P.; Castro Vilanova, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: Analizar la calidad de sueño de los pacientes epilépticos que siguen revisiones en una consulta de Neurología.

Material y métodos: Se incluyeron 51 pacientes. Analizamos la calidad del sueño mediante el índice de calidad del sueño de Pittsburg (PSQI) y su asociación con variables sociodemográficas, clínicas, de tratamiento y consumo de estimulantes. Fueron analizadas la somnolencia diurna, el insomnio y la presencia de Síndrome de Piernas Inquietas (SPI) mediante cuestionarios específicos. Se valoró la calidad de vida mediante el QOLIE-10 y su posible correlación con la calidad del sueño.

Resultados: Con un 65,2% de mujeres, la edad media fue de 39.51 años (DE 11,31) y la mediana de evolución de la enfermedad de 19 años (IQR 13-32). Un 67.4% de los pacientes presentaban mala calidad de sueño, obteniéndose una media en el PSQI de 6.96 (DE 4,1). No observamos asociación estadísticamente significativa con las variables estudiadas. El 42,5% de los pacientes presentaban un aumento de la somnolencia diurna siendo excesiva en el 27.5%. La media en la escala de insomnio fue de 2.85. El 6.97% cumplían criterios clínicos de SPI. El QOLIE-10 obtuvo una media de 20.22 (DE 6,5), encontrando una asociación estadísticamente significativa con el tratamiento con una peor calidad de vida entre los pacientes en politerapia. Se observó una correlación positiva y significativa entre la calidad de sueño y la calidad de vida (correlación Pearson: $r= 0,51$; $p<0,0001$).

Conclusión: Los pacientes epilépticos presentan mala calidad de sueño y de vida, observando que a peor calidad de sueño peor calidad de vida.

DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN UN SÍNDROME DE RETT LIKE

Cusó García, S. [1]; Serrano Munuera, C. [1]; Gómez Llopico, R. [1]; Armstrong Moron, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital de Sant Joan de Déu

Objetivos: Describir una nueva mutación en el gen SCN2A en una paciente con encefalopatía epiléptica que se comporta como un Síndrome de Rett like.

Material y métodos: Estudio de una paciente de 25 años con epilepsia farmacoresistente de debut a los dos años de edad y regresión en el desarrollo psicomotor. Durante su infancia se había hecho estudio genético de Síndrome de Rett (MECP2; OMIM#300005) y Síndrome de Angelman que habían sido negativos. Se había detectado la premutación del cromosoma X frágil. En 2010, se había realizado secuenciación directa del gen CDKL5 sin detectar mutaciones ni reordenamientos génicos. En 2017 se realiza secuenciación simultánea de las regiones codificantes de 4813 genes asociados a patología según las distintas

bases de datos con análisis preferente de 54 genes relacionados con la sospecha clínica.

Resultados: Mediante secuenciación masiva se detectó la presencia de la mutación c.5580delT en el gen SCN2A (NM_021007.2) en heterocigosis que se hereda de forma autosómica dominante dando lugar a una proteína deletérea (NP_001035232.1: p.Phe1861Leu_fsTer40). Se ha validado la mutación por secuenciación Sanger y se ha estudiado la segregación familiar de la mutación detectándose de novo.

Conclusión: La secuenciación masiva en encefalopatías epilépticas de inicio precoz en las que puede haber varios genes implicados puede ser una alternativa relativamente económica a la secuenciación Sanger, permitiendo llegar a un diagnóstico definitivo. Ello proporciona tranquilidad familiar y posibilidad de asesoramiento genético. Permite una mejor calidad en los registros de enfermedades raras, mayor posibilidad de ayudas económicas y posibilita el desarrollo futuro de tratamientos específicos.

INFLUENCIA DE LA DEPRESIÓN EN LA CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES EPILÉPTICOS. ¿RECIBEN SUFICIENTE ATENCIÓN?

Vidal Mena, D.; López López, M.; Villegas Martínez, I.; Quesada López, M.; Díaz Jiménez, I.; Conesa García, E.; Sánchez Villalobos, J.M.; Espinosa Oltra, T.; Torres Perales, A.M.; Soria Torrecillas, J.J.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Analizar en pacientes epilépticos la depresión y su influencia en la calidad de vida, así como la atención dirigida que habían recibido.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo transversal. Serie consecutiva de pacientes de la consulta de epilepsia que no habían sido interrogados sobre comorbilidad psiquiátrica en la última visita. Respondieron los cuestionarios Q10 y NDDIE. Se recogió la comorbilidad psiquiátrica de la historia clínica de epilepsia.

Resultados: Se incluyeron 53 pacientes, 50.94% hombres y 49.05% mujeres, con Q10 media de 22.98±8.13 y NDDIE de 12.55±3.83. Un NDDIE>13 se asoció a Q10 de 27.09±8.501 y un NDDIE<13 a Q10 de 19.83+-6.336. La correlación entre mayor NDDIE y peor calidad de vida fue significativa ($p<0.01$). Presentaban NDDIE>13 el 46,66% de epilepsias focales y el 38,88% de generalizadas. Las focales tenían peores puntuaciones en calidad de vida (24,73±8,170) que las generalizadas (21,72±8,216). Las epilepsias refractarias no mostraron peores puntuaciones en depresión (12.72±4.268 vs 12.46±3.649) aunque sí un empeoramiento en calidad de vida (25.67±8.818 vs 21.60±7.515) al igual que en pacientes con politerapia, 24.68±8.646, frente a monoterapia, 21.26±7.509. Un 37.8% de pacientes con NDDIE>13 no tenían recogida historia de depresión ni tratamiento.

Conclusión: La calidad de vida está disminuida globalmente en epilépticos. Aquellos con epilepsia focal, refractariedad y politerapia son especialmente susceptibles. La existencia de depresión influye directamente en la calidad de vida. No interrogar de forma dirigida es una práctica habitual inherente a la sobrecarga asistencial y a la estrecha relación entre epilepsia y síntomas psiquiátricos. El tratamiento integral del paciente epiléptico debe incluir la comorbilidad psiquiátrica.

EPILEPSIA DEL LÓBULO TEMPORAL FARMACORRESISTENTE CON ANTICUERPOS ANTI-GAD65 A TÍTULOS ALTOS: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Mercedes Álvarez, B.; Pérez Noguera, R.; Abril Jaramillo, J.; Pérez Díaz, H.; Rodriguez Uranga, J.

Servicio de Neurología. Centro de Neurologia Avanzada

Objetivos: La epilepsia de etiología desconocida constituye el 1/3 de todas las epilepsias en adultos. Un subgrupo de estos pacientes puede tener una disfunción neuronal inmunomediada pudiendo explicar al menos el 20%. Entre los diferentes anticuerpos descritos en asociación con epilepsia se encuentran los anticuerpos antiGAD65. En series de pacientes con epilepsia, la frecuencia de altos niveles de anticuerpos anti-GAD65 oscila entre un 1-4%. En éstos, parece que la asociación más frecuente era la ELT farmacorresistente de debut temprano, larga evolución y ausencia de anomalías en las imágenes de resonancia magnética (IRM) frente a aquella de debut agudo/subagudo [encefalitis límbica (EL)], con crisis aisladas o asociadas a trastornos cognitivos y psiquiátricos. Presentamos nuestra experiencia con pacientes con ELT farmacorresistente y titulos altos de Ac antiGAD65.

Material y métodos: Revisión de la evolución de tres pacientes con ELT farmacorresistente y títulos de antucuerpos anti-GAD65 >2000 U/l. Una de ellas debutó como EL con sintomatología psiquiátrica asociada. Dos tienen una diabetes mellitus insulino-dependiente.

Resultados: Las tres fueron tratadas con corticoides y/o inmunoglobulinas. Una de ellas recibió rituximab y posterior cirugía, pero las crisis recurrieron dos años más tarde en el lóbulo temporal contralateral. A pesar de un debut diferente, las IRM fueron normales en todas ellas.

Conclusión: La presencia de los anticuerpos antiGAD implica a priori un pobre pronóstico en lo que a libertad de crisis se refiere. La cirugía puede ser una opción; la respuesta, en nuestro caso, fue transitoria. Es importante pensar en los anticuerpos anti-GAD65 ante casos de ELT farmacorresistente con IRM normal.

ENCEFALITIS ANTI-RECEPTOR GABA(A), UN RETO DIAGNÓSTICO

Villacieros Álvarez, J. [1]; Quintas Gutiérrez, S. [1]; Sainz Pelayo, A. [2]; Kapetanovic García, S. [2]; Carrasco Salayero, Á. [3]; Graus Ribas, F. [4]; Vivancos Mora, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: El estatus epiléptico refractario de novo (NORSE) es una entidad en la que frecuentemente subyace una causa autoinmune, planteándose incluso en las últimas guías clínicas el inicio precoz de inmunosupresores de forma empírica. Describimos un caso de encefalitis Anti-receptorGABA(a) (EAnti-GABAaR) diagnosticado en nuestro centro.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico de paciente diagnosticado de EAnti-GABAaR tras un exhaustivo estudio.

Resultados: Varón de 74 años con cuadro de 4 días de alteración del lenguaje y del comportamiento. En Urgencias presentó dos crisis generalizadas tónico-clónicas seguidas de estatus afásico. Recibió tratamiento con levetiracetam iv 3g/24h y valproico 2g/24h con pobre respuesta clínica. Dada la sospecha de NORSE, tras punción lumbar con LCR normal, se inició metilprednisolona iv 1g/24h 5 días. Tras esto, remitió el estatus pero persistió amnesia anterógrada severa y depresión. La RM cerebral demostró lesiones hiperintensas en secuencias TR-largo cortico-subcorticales multifocales (principalmente en lóbulo temporal izquierdo). Hallamos también un timoma en TACAR y niveles elevados de anticuerpos anti-TPO, anti-receptor de acetilcolina y anti-titina. Ante la sospecha de EAnti-GABAaR se solicitaron anticuerpos específicos en LCR y suero, resultando positivos en suero pero no en LCR. Se administró nuevo ciclo de metilprednisolona seguido de prednisona oral, con buena evolución clínica (dos meses tras el alta: ausencia de crisis, MMSE:29/30).

Conclusión: EAnti-GABAaR es una entidad infrecuente, con un patrón lesional de RM común y específico que permite su distinción de otras encefalitis autoinmunes. Asimismo, nuestro caso resalta la importancia de solicitar anticuerpos en suero y LCR, dada la existencia de casos con positividad en suero únicamente.

EPILEPSIA REFRACTARIA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE ESCLEROSIS MÚLTIPLE: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; Navarrete Pérez, J.J.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Neri Crespo, M.J.; Campos Blanco, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Presentamos dos casos de epilepsia refractaria como primera manifestación de esclerosis múltiple

Material y métodos: La incidencia de crisis epilépticas en pacientes con esclerosis múltiple se encuentra entre 2-4%. En la mayoría de los pacientes, las crisis aparecen más tarde que otros signos o síntomas neurológicos, siendo excepcional las crisis epilépticas como forma de debut de EM. Analizamos a partir de una base de datos de 1200 pacientes epilépticos, aquellos en los que posteriormente se diagnosticó EM y sin otra causa de epilepsia.

Resultados: Caso 1: Mujer, a los 19 años, primer episodio de crisis tónico-clónica generalizada. EEG: ondas agudas aisladas temporales bilaterales. RM cerebral: dos lesiones aisladas inespecíficas en sustancia blanca. RM 5 años después: múltiples lesiones en sustancia blanca sugestivas de EM. LCR: bandas oligoclonales positivas. Actualmente persisten crisis focales con generalización secundaria ocasional. Refractaria a 4 fármacos antiepilépticos (FAEs). Sucesivas RM control muestran incremento del número de lesiones. EDSS 0 Caso 2: Varón que debuta a los 44 años con dos crisis tónico-clónicas generalizadas. EEG: lentificación temporal bilateral. RM cerebral: lesión parahipocampal izquierda indeterminada. Posteriormente persisten crisis focales con alteración de conciencia refractarias a FAEs. 5 años después, debilidad extremidad inferior izquierda y piramidalismo. RM cerebral: lesiones supra e infratentoriales compatibles con EM. LCR: bandas oligoclonales positivas. Actualmente crisis controladas con levetiracetam y lamotrigina. EDSS 6.

Conclusión: En raras ocasiones la EM debuta como crisis focales fármaco-resistentes. Aunque la RM craneal inicial no muestre patología o esta sea inespecífica, la repetición del estudio de imagen puede ser decisiva en el diagnóstico definitivo.

PÉRDIDAS DE CONSCIENCIA DURANTE EL BAILE, ¿PROBLEMA DIAGNÓSTICO?

Castellano Vicente, A.J.; González Martínez, L.; Padrino De la Mata, M.C.; Dobato Ayuso, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: La pérdida de consciencia inducida por ejercicio físico hace sospechar en primer lugar en síncope cardiogénico. No obstante en determinadas circunstancias puede obedecer a otras causas... Nuestro objetivo es añadir la epilepsia fotosensible al diagnóstico diferencial de pérdidas de consciencia de origen no aclarado.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer de 77 años sin antecedentes personales de interés, remitida por su médico de atención primaria a cardiología por 4 episodios en un año de pérdida de consciencia sin pródromos, breves, siempre en bipedestación y durante el baile, sin relación con movimientos cefálicos y sin confusión posterior.

Resultados: Se realiza holter ECG, ecocardio transtorácico y ergometría con resultados normales, motivo por el cual se remite a neurología para continuar estudio. La exploración neurológica fue normal, RMN craneal sin alteraciones significativas, en EEG se detectó una respuesta fotoparoxística en forma de puntas generalizadas durante la estimulación lumínica intermitente (ELI) a 10 Hz, con correlato clínico de clonías en brazo izquierdo que se generalizan, sin pérdida de conciencia, cesando al terminar la estimulación. Se preguntó específicamente y refirió ELI en el local donde practicaba bailes de salón, negando antecedentes familiares o personales de crisis o ausencias. Se inició valproato y recomendación de evitar estímulos luminosos intermitentes, pendiente de revisión en consulta.

Conclusión: La epilepsia fotosensible es característica de la infancia y adolescencia, aunque excepcionalmente puede iniciarse más tardíamente; la fotosensibilidad puede ser un síntoma de epilepsias idiopáticas o criptogénicas de inicio en el adulto (con los problemas de diagnóstico inicial que conlleva).

INDUCCIÓN DE CRISIS FOCALES CON FLUMAZENILO: SEGURIDAD, EFICACIA Y ESPECIFICIDAD

Lin Miao, Y. [1]; Chavarría Cano, B. [2]; Principe, A. [2]; Ley, M. [2]; Rocamora, R. [2]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital del Mar; 2. Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología y Neurofisiología. Hospital del Mar

Objetivos: Analizar la eficacia y seguridad del flumazenilo (FMZ) intravenoso para inducir crisis epilépticas típicas en pacientes con epilepsia focal refractaria (EFR) mediante MVEEG como parte del estudio prequirúrgico.

Material y métodos: FMZ 1mg fue inyectado en 19 pacientes con EFR, 2 bajo MVEEG invasiva y 17 mediante MVEEG superficie, entre enero 2016 y mayo 2018. Se recogieron factores sociodemográficos y clínicos. Los registros de la MVEEG se usaron para evaluar la aparición de crisis y la semiología de las crisis. Se analizó la presencia de efectos adversos (EAs) tras la administración del fármaco y factores de susceptibilidad de respuesta.

Resultados: La media de edad era 39 ± 10 años, 58%, mujeres. 11 pacientes (59%) tenían epilepsia temporal. 52% eran lesionales (26% con esclerosis hipocampal). 10 pacientes (53%) tomaban BZD. En 4 de los 19 pacientes (21%) se provocaron crisis, 3 con una localización en el EEG y semiología similares a sus crisis habituales. Todos menos 1 tomaban previamente BZD. El tiempo medio hasta la aparición de crisis fue de 1981 segundos (rango 8-4658) ocurriendo el 50% en <30 min. 11 pacientes (42%) presentaron EAs leves-moderados, crisis de ansiedad (36%), seguido de cefalea (27%).

Conclusión: La inducción de crisis mediante FMZ parece ser un método eficaz y seguro para desencadenar crisis habituales durante la MVEEG prequirúrgica de pacientes con EFR en caso de no presentarse espontáneamente tras la suspensión de FAEs. Pacientes en tratamiento con BZD parecen ser más susceptibles. Dados los potenciales EAs debe ser realizado en unidades especializadas.

EFECTO DE PERAMPANEL EN COHORTE DE PACIENTES FARMACORRESISTENTES CON CRISIS DURANTE EL SUEÑO

Reyes Leiva, D.; Conde Blanco, E.; Carreño, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Perampanel es un fármaco antagonista de los receptores postsinápticos glutamatérgicos AMPA. Presenta un potencial efecto beneficioso sobre el sueño. Este estudio pretende valorar el efecto de perampanel sobre la frecuencia de crisis en pacientes farmacorresistentes con crisis predominantemente durante el sueño y compararlo con el efecto en los pacientes con crisis también durante la vigilia.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 50 pacientes con epilepsia farmacorresistente tratados con perampanel desde 2015 hasta 2018. El grupo de pacientes con crisis durante el sueño incluyó a aquellos con >80% crisis durante el sueño. Respondedor se define como pacientes con reducción de un 50% en la frecuencia de crisis.

Resultados: Se revisaron 50 pacientes con epilepsia farmacorresistente (56% mujeres) edad media 36 años, media de años con epilepsia 25. 84% padecen epilepsia focal (30% frontal, 35% temporal, 15% parietoccipital, 6% insular). El 6% tenían epilepsia generalizada, 10% multifocal. 8 pacientes presentaban crisis predominantemente durante el sueño. La mediana de dosis de perampanel fue 6 mg. El tiempo medio con perampanel fue 19 meses. El 29% de los pacientes tratados respondieron (20% grupo crisis durante el sueño; 29% grupo crisis vigilia y sueño). 4 Pacientes quedaron libre de crisis (3 grupo sueño). El 46% abandonó perampanel (47% por efectos secundarios). El estudio comparativo de eficacia entre ambos grupos no mostró diferencias (p>0,8).

Conclusión: Perampanel es un fármaco eficaz para tratar crisis epilépticas asociadas al sueño. En nuestra serie la eficacia fue similar en pacientes con crisis exclusivamente nocturnas y pacientes con crisis durante el sueño y vigilia.

HIPONATREMIA EN PACIENTES EPILÉPTICOS TRATADOS CON CARBAMAZEPINA, OXCARBAZEPINA Y ESLICARBAZEPINA

Pérez Sempere, A. [1]; Ramos Belinchón, C. [2]; Palao Duarte, S. [1]; Giménez Martínez, J. [1]; Pena Pardo, M.D.L.A. [3]; Diaz Marín, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante; 2. Servicio de Medicina. Hospital General Universitario de Alicante; 3. Servicio de Farmacología Clínica. Hospital General Universitario de Alicante

Objetivos: Describir la incidencia, relevancia clínica y factores de riesgo de la hiponatremia asociada a carbamazepina (CBZ), oxcarbazepina (OXC) y eslicarbazepina (ESL).

Material y métodos: Estudio observacional de cohortes, retrospectivo, unicéntrico, en pacientes epilépticos en tratamiento con CBZ, OXC o ESL entre 2013 y 2017. Se han registrado de cada paciente la natremia más baja, la atención médica asociada a hiponatremia y posibles factores de riesgo (sexo, edad y empleo de otros fármacos).

Resultados: Se incluyeron 150 pacientes, 81 hombres (54%) y 69 mujeres (49%). La mediana de edad fue de 55 años. Sesenta y nueve pacientes tomaban CBZ (46%), 32 OXC (21,3%) y 49 ESL (32,7%). El 26% presentó hiponatremia (Na+≤135mEq/L), siendo un 6,6% (n=10) menor de 130 mEq/L. La incidencia de hiponatremia con CBZ fue del 26%, con OXC del 37,5% y con ESL del 18%. La atención médica por hiponatremia se ha registrado en el 40% de los casos moderados o graves. En el análisis multivariante, se ha visto una asociación de la hiponatremia con la edad (Odds Ratio ajustada:3,7; intervalo de confianza [IC] del 95%: 1,5-9,1) y con empleo de antipsicóticos (ORa: 4,0; IC 95%: 1,3-12,6) y una asociación de la hiponatremia moderada-grave con los antipsicóticos (ORa: 5; IC 95%1,03-24,5).

Conclusión: Uno de cada cuatro pacientes cursó con hiponatremia, y uno de cada 20 con hiponatremia moderada o grave. Es necesario mejorar la vigilancia de la hiponatremia asociada a CBZ, OXC y ESL, especialmente en pacientes de edad avanzada y en tratamiento concomitante con fármacos con riesgo de hiponatremia, especialmente antipsicóticos.

MONITORIZACIÓN TERAPÉUTICA DE NIVELES EN SANGRE DE ANTIEPILÉPTICOS DE NUEVA GENERACIÓN EN PACIENTES CON EPILEPSIA

Aícua Rapún, I. [1]; André, P. [2]; Rossetti, A. [1]; Decosterd, L. [3]; Buclin, T. [2]; Novy, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Centre Hospitalier Universitaire Vaud; 2.

Servicio de Farmacología clínica. Centre Hospitalier Universitaire Vaud; 3. Laboratorio Farmacología Clínica. Centre Hospitalier Universitaire Vaud

Objetivos: Evaluar el beneficio de la monitorización sistemática de niveles en sangre (Therapeutic Drug Monitoring TDM) de antiepilépticos (AE) de nueva generación comparada con el uso común según clínica (crisis o efectos secundarios).

Material y métodos: Es un ensayo clínico controlado randomizado evaluando TDM de AE frente al grupo control. Los criterios de inclusión son pacientes con epilepsia (adultos) con necesidad de modificar la dosis o comenzar un nuevo AE. Participantes son randomizados 1:1 en el grupo sistemático o control. Se realizan analíticas a ambos grupos en cada cita, los resultados son disponibles en el grupo sistemático y en el grupo control solo si los pacientes cumplen una de las condiciones que provoca la salida del estudio. Estas condiciones son más de dos crisis con pérdida de conciencia en un año, estatus epiléptico, mala tolerancia a AE o necesidad de añadir un AE según su médico responsable. Seguimiento es un año. El resultado es el mantenimiento en el estudio durante un año sin cumplir las condiciones previas.

Resultados: 151 pacientes incluidos desde junio 2016 a diciembre 2017 de la consulta especializada en epilepsia. En abril 2018, 30 pacientes han acabado el seguimiento de un año sin cumplir las condiciones. La proporción de retención era 40%. Resultados preliminares no muestran beneficio clínico del grupo monitorización sistemática de los nivelesen sangre de AE contra el control.

Conclusión: Nuestros resultados preliminares sugieren que TDM sistemático de AE de nueva generación no tiene un beneficio en los pacientes con epilepsia. Este análisis se completará al final del estudio.

EXPERIENCIA CON BRIVARACETAM EN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL EN NUESTRO CENTRO: EFICACIA Y TOLERABILIDAD

Aladrén Sangrós, J.Á.; Fernández Sanz, A.; Sancho Saldaña, A.; Lambea Gil, A.; Garayoa Irigoyen, V.; Bertol Alegre, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Brivaracetam es un FAE indicado como terapia concomitante en crisis focales con o sin generalización secundaria. Realiza su acción mediante la unión a la glicoproteína 2A de la vesícula sináptica. Ha demostrado eficacia y buena tolerabilidad en los distintos ensayos clínicos. El objetivo de nuestro trabajo es analizar la eficacia y tolerabilidad de brivaracetam en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Realizamos una búsqueda retrospectiva de pacientes que han recibido tratamiento con brivaracetam en nuestro centro entre marzo de 2016 y marzo de 2018. Se realizó un análisis descriptivo para valorar las características basales, tasa de respuesta y tolerabilidad del fármaco. Se definió respondedor como reducción de crisis mayor o igual al 50%.

Resultados: Se incluyeron 32 pacientes con edad media de 41,91 años; 50% fueron mujeres. El 93,7% presentaban epilepsia focal. El 78,1% habían recibido al menos 5 FAEs previamente y el 71,9% tratamiento con levetiracetam. El 71,9% se encontraban en tratamiento con 2 FAEs concomitantes, siendo el más frecuente lacosamida (31,25%). La media de tratamiento con brivaracetam fue de 9,58 meses. La mediana de dosis de 200mg/día. En el análisis por intención de tratar la tasa de respondedores fue de 34,4% (43% en mujeres vs 25% en hombres), encontrándose libre de crisis el 3,13%. Presentaron efectos secundarios 34,4% (11) de los pacientes, todos ellos en el primer mes de tratamiento. La tasa de retención fue del 78,2%.

Conclusión: Observamos en nuestro estudio una tasa de respondedores similar a la recogida en los ensayos clínicos pivotales con buen perfil de tolerabilidad y seguridad.

Gestión y Asistencia Neurológica + Neurogeriatría P

MODELO SAFC DE TELENEUROLOGÍA EN UN ÁREA RURAL Y ENVEJECIDA: NUESTRA EXPERIENCIA DE 2 AÑOS

Millán Pascual, J. [1]; Botia Paniagua, E. [2]; Turpin Fenoll, L. [1]; Garcia Ruiz, R. [2]; Pacheco Jimenez, M. [2]; Santos Pinto, A.R. [2]; Lopez Perona, E. [3]; Lomas Meneses, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 3. Servicio de Neurología. Hospital General de Tomelloso

Objetivos: La despoblación del medio rural y el envejecimiento poblacional suponen un reto de asistencia ya que pueden generar una desproporción entre el volumen de patología neurológica y el de neurólogos. La Teleneurología es una herramienta efectiva para atención aguda en áreas despobladas pero puede ser una opción en el manejo de patologías crónicas con modelos como la interconsulta asíncrona (“Store-And-Forward-eConsultation” en adelante SAFC).

Material y métodos: En Enero de 2015 se lanza un programa de teleneurología SAFC seleccionándose 5 Centros de Salud del área sanitaria de Tomelloso ofreciéndose el manejo no presencial de pacientes con movilidad reducida así como cualquier duda neurológica a los médicos de Atención Primaria. Presentamos el análisis descriptivo y retrospectivo de 2 años de experiencia.

Resultados: Se registraron 302 interconsultas (media mensual 12.6, incremento del 27% en 2017) con un tiempo medio de resolución de 1.9 días (reducción del 50% en 2017) siendo resueltas en el mismo día un 51% (incremento del 170% en 2017). La demencia y los trastornos conductuales supusieron 2 de cada 3 interconsultas principalmente por motivos administrativos. Otras patología comunes como cefalea o epilepsia apenas generaron interconsultas. Con una estimación conservadora se evitó el desplazamiento del paciente al Hospital en el 70% de las ocasiones.

Conclusión: La Teleneurología puede incrementar fácilmente el acceso del paciente senil a la asistencia especializada evitando desplazamientos innecesarios sobre todo en medio rural. Un sistema SAFC es un método viable para afrontar el creciente volumen de patología neurológica crónica de modo eficiente.

EVALUACIÓN DE LA ATENCIÓN URGENTE AL CÓDIGO ICTUS. ¿EXISTEN DIFERENCIAS SEGÚN EL HORARIO DE LLEGADA EN UN HOSPITAL CON SERVICIO DE TELEMEDICINA?

Fernandez Travieso, J.; Martínez Martínez, M.; Abejón López, L.; Sanz de Barros, R.; Miralles Martínez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: El ictus supone la tercera causa de muerte y la primera de dependencia. La atención urgente protocolizada (código ictus (CI)) demostró reducción de mortalidad y secuelas. Nuestro hospital sin guardia de Neurología dispone de Teleictus para garantizar la atención especializada las 24 horas. Existe evidencia que observa diferencias en la atención al ictus fuera del horario laboral ordinario. Comparar la atención al paciente con ictus mediante neurólogo presencial en horario ordinario vs. Teleictus en horario de guardia comparando tiempos de atención según hora de llegada del paciente.

Material y métodos: Estudio retrospectivo 2016-2017 de todos los CI atendidos en este centro. Se agrupan los pacientes según llegada en horario ordinario (8-15 horas) o de guardia. Se realiza un análisis comparativo de diferentes variables clínicas y tiempos de actuación (analítica, TC y tratamiento).

Resultados: Se activaron 214 CI, 84 con neurólogo presencial y 130 por teleictus. No diferencias en variables demográficas. Analizando subtipo de ictus (AIT, hemorragia o infarto) no hubo diferencias significativas. En horario ordinario se trasladaron 38,1% vs. 49,2% y 15,5% vs. 10,8% recibieron rTPA. Menores tiempos en horario ordinario a analítica (34,99 vs 45,26), TC (33,43 vs 55,91) y fibrinolisis (56,42. vs. 100,00).

Conclusión: En un hospital con un sistema mixto de atención al CI con neurólogo presencial en horario ordinario y mediante Teleictus, se observan diferencias significativas con menores tiempos en atención presencial. Sin embargo el número de tratamientos y traslado a UI no muestra diferencias significativas con el tipo de atención.

PRESENTACIÓN DE PROYECTO P-ICTUS COMO FUENTE DE CONOCIMIENTO DEL ICTUS

Barragán Prieto, A. [1]; Portilla Cuenca, J.C. [2]; Velarde Gestera, J.M. [3]; Romero Cantero, V. [2]; Palomino Garcia, A. [4]; Casado Naranjo, I. [2]; Jimenez Hernandez, M.D. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 3. Consultores. Drimay; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: La información obtenida mediante la aplicación de técnicas analíticas de Big Data (TABD) puede permitir que el conocimiento sea más eficiente. La aplicación de estas técnicas en el Ictus puede generar información para mejorar el proceso de toma de decisiones. Presentamos un proyecto de aplicación de TABD en el conocimiento del Ictus.

Material y métodos: El Proyecto P-Ictus incluye a pacientes con Ictus procedente de dos ficheros de información. Las etapas incluídas en el proceso del análisis han sido: Preprocesamiento; Transformación y Agrupación de variables, diferenciando entre variables de riesgo, demográficas, asociadas al Ictus y pronósticas; Aplicación de técnicas estadísticas clásicas y Aplicación de TABD: Red neuronal artificial, support Vector Machine, modelos de regresión, árboles de decisión, Random Forest. El análisis incluirá información referente a la prevención primaria y secundaria, toma de decisiones en la fase aguda y el pronóstico. Como primer estudio realizamos un análisis sobre los factores asociados al riesgo de recurrencia de Ictus (RRI).

Resultados: Los ficheros de información han incluido a 313 pacientes con 74 variables y 3106 pacientes con 320 variables. Para detectar un modelo predictor para el RRI se realizaron 4 iteraciones aplicando las TABD, para mejorarlo se utilizaron técnicas estadísticas de balanceo de datos. Finalmente el mejor modelo para predecir el RRI incluyó a las variables Edad, Cardiopatía, Fibrilación auricular y el tipo de Ictus.

Conclusión: En nuestra experiencia las TABD ha permitido mejorar el conocimiento de RRI, superando limitaciones de la estadística clásica. Consideramos que el aumento de la información incluida favorecerá el conocimiento aportado por TABD.

ESTUDIO OBSERVACIONAL SOBRE LOS PACIENTES ATENDIDOS EN LA UNIDAD DE ICTUS (UI): RELEVANCIA DE LA CASUÍSTICA NO VASCULAR

Díaz Jiménez, I.; López López, M.; Quesada López, M.; Vidal Mena, D.; Conesa García, E.; Sánchez Villalobos, J.M.; Espinosa Oltra, T.; Torres Perales, A.M.; Sánchez-Vizcaíno Buendía, C.; Soria Torrecillas, J.J.; Ortega Ortega, M.D.; Pérez Vicente, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Describir la casuística de ingresos con patología no vascular (PNV) en nuestra UI, analizar sus principales características clínicas, sociodemográficas y la gestión de recursos.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes atendidos en la UI entre febrero 2017/febrero 2018. Fueron divididos en dos grupos: 1.Ictus isquémico/AIT y 2.PNV. Se analizó el diagnóstico final de este segundo grupo por categorías.

Resultados: Se recogieron 572 pacientes. Un 83% grupo 1, edad media 70.8 años y un 60.3% hombres. La NIHSS media al ingreso fue 4.4, con estancia media en UI 1.6 días y hospitalización media 7.6 días. Un 17% grupo 2, edad media 58 años y un 54.5% mujeres. La NIHSS media al ingreso fue 1.7, con estancia media en UI 1.5 días y hospitalización media 6.3 días. Un 17% fue atendido como código ictus y un 2% recibió tratamiento trombolítico. Se dividieron por categorías: Cefalea con focalidad neurológica (15.2%), Amnesia global transitoria(4%), Crisis epiléptica(9.1%), Vértigo/inestabilidad(12.1%), Emergencia hipertensiva(2%), Focalidad neurológica por enfermedad sistémica(14.1%), Funcional(20.2%), Cuadro sincopal(6.1%), Otros(17.2%).

Conclusión: -Un número no desdeñable de ingresos en UI son PNV, a pesar de tener una estancia y hospitalización media menor que el grupo 1 conllevan un importante consumo de recursos a expensas de activación del circuito de código ictus. -Los pacientes están expuestos a un mayor número de procedimientos y tratamientos no recomendados para su enfermedad, con un mayor riesgo de efectos indeseables. -Un

ciclo de mejora que incluya intervención educacional en la población diana podría disminuir el número de ingresos no recomendados en UI.

IMPLANTACIÓN DE UNA CONSULTA DE ALTA RESOLUCIÓN DE TELENEUROLOGÍA VASCULAR

Domínguez Mayoral, A. [1]; Barragán, A. [1]; De Torres Chacón, R. [1]; Pérez Sánchez, S. [1]; Gamero García, M.Á. [2]; Ferrete Ruiz, E. [1]; Sánchez Miura, J. [1]; Montaner Villalonga, J. [2]

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

Objetivos: La aplicación de las tecnologías a la saludnidad es una herramienta que puede ser útil en casos seleccionados.

Material y métodos: Hemos instaurado una consulta de teleneurología vascular cuyos criterios de inclusión son: pacientes con dificultades de accesibilidad geográfica, ESUS, ictus de etiología conocida que no precisan seguimiento (isquémicos cardioembólicos o lacunares y hemorrágicos hipertensivos). Los neurólogos vasculares valoramos telefónicamente la situación clínic y explicamos la actitud recomendada.

Resultados: Estimamos revisar 240 pacientes, aunque de momento tenemos 50. La edad media es de 71 años y el 84% era independiente. Las patologías atendidas fueron ictus isquémicos en el 76%, hemorrágicos en el 12%, 4% stroke-mimics y 8% otras entidades vasculares. El 22% de los ictus isquémicos fue tratado con fibrinolisis, el 9% con trombectomía y el 9% con ambas técnicas. El 82% de las asistencias fueron de acto único desde el punto de vista vascular (la mayoría de casos se remitieron a atención primaria y un 2% a neurología general). El 2% se derivó a las consultas tradicionales de neurovascular y en el 16% se mantuvo seguimiento en teleneurología (especialmente en los ESUS para agilizar el diagnóstico). En el 22% de los casos, la teleconsulta cambió la actitud terapéutica. El mRS al tercer mes fue menor o igual que 2 en el 64%. Ningún paciente sufrió recurrencia del ictus.

Conclusión: Hemos logrado reducir la lista de espera a los 3 meses del evento, mediante teleasistencia o consulta tradicional según el caso. Nuestra consulta de teleneurología tiene una alta resolución diagnóstica-terapéutica y solventa dificultades de accesibilidad.

ANÁLISIS DE LA DEMANDA ASISTENCIAL NEUROLÓGICA EN UNA CONSULTA PRIVADA ENTRE OCTUBRE 2015 Y MAYO 2018

De Miguel Serrano, C.M.

Servicio de Neurología. Hospital Campo Grande

Objetivos: La OMS recomienda realizar estudios de morbilidad y uso de medios sanitarios disponibles para una mejor gestión clínica. El objetivo es conocer la morbilidad de los pacientes que acuden a una consulta de neurología del ámbito privado y su acceso a la misma. Lo componen grupos pocas veces estudiados (fuerzas armadas, funcionariado, ámbito judicial y religioso).

Material y métodos: Estudio retrospectivo observacional de pacientes atendidos en consulta de neurología ámbito privado; desde octubre 2015 hasta mayo 2018. Tienen acceso por petición y elección propia; no precisa indicación médica. No existe área poblacional específica. Acuden pacientes con posibilidad de acceso al sistema público y pacientes que solo tienen acceso de forma privada o de mutualidades.

Resultados: Acudieron 2072 pacientes (1350 mujeres). Media de edad 54,7 años; 35,5 % mayores de 65años. Referían valoración previa neurológica 58,2%; 55,5% aportaba pruebas previas y 59% había recibido algún tipo de tratamiento. Se diagnosticaron 219 demencias; 810 cefaleas; 219 trastornos del movimiento (87 degenerativas); 223 trastornos periféricos; 18 desmielinizantes; 186 vasculares; 222 mareos; 58 trastornos del sueño; 169 trastornos ansioso-depresivos; 71 epilepsias; 68 sincopes.

Conclusión: El 28% solicita 2ª opinión. Más del 50% aporta pruebas previas de otras especialidades; más del 50% ha recibido tratamiento sin diagnostico completo, supone una proporción elevada. La patología diagnosticada es variada. Las cefaleas, los más frecuentes, más que en otros estudios; la proporción de parkinsonismos y epilepsias similar; en demencias es algo menor. Se diagnostica alto porcentaje de depresiones. Es llamativa la cifra de trastornos del sueño.

IMPLANTACIÓN DE LA HERRAMIENTA WORKFLOW EN EL CÓDIGO ICTUS Y GESTIÓN DE INDICADORES A TRAVÉS DE UN DASHBOARD

Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Fuentes Rumí, L. [1]; Alba Isasi, T. [1]; García Molina, E. [1]; Diaz Pérez, J. [1]; Canovas Iniesta, M. [1]; García Fernández, C. [2]; Huerta, M.A. [2]; Cuestas López, M.D. [2]; López-Picazo Ferrer, J. [3]; Parra Hidalgo, P. [3]; Muñoz Soto, A. [4]; Gómez Company, J.A. [4]; Morales Ortíz, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Selene. Cerner; 3. Unidad de Calidad Asistencial. Sistema Murciano de Salud; 4. Unidad de sistemas de información. Sistema Murciano de Salud

Objetivos: Implantación de la herramienta workflow (WF) para la normalización del proceso de trabajo del código ictus (CI) en el área Urgencias y el Servicio de Neurología del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia, con objeto de conseguir una recogida de datos en tiempo real para su gestión en un cuadro de mandos (dashboard).

Material y métodos: Selene es la historia clínica electrónica (HCE) diseñada por Cerner, actualmente disponible en todos los centros sanitarios del Sistema Murciano de Salud (SMS). WF es una herramienta integrada en la HCE que permite dirigir un proceso previamente establecido, facilitando la interacción del médico con el sistema informático durante el tratamiento del paciente como CI. La automatización del proceso posibilita la introducción de datos en tiempo real, con la consiguiente monitorización de los 16 indicadores establecidos a través de un panel digital de representación gráfica.

Resultados: Se constituyó un equipo formado por médicos del Servicio de Neurología, técnicos de Cerner y representantes de la sección de Sistemas de Información y Calidad del SMS. Se estableció un plan de trabajo consistente en la reorganización de formularios en

la HCE, adaptación y rediseño de la base de datos de ictus (BadiMur), definición de indicadores de calidad y elaboración de un cuadro de mando para el seguimiento.

Conclusión: El WF es una herramienta adaptable a la gestión del flujo de trabajo que implica el CI en nuestro hospital, con un impacto potencial en la mejora de los tiempos de tratamiento y la gestión de la información derivada del proceso.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA IMPLANTACIÓN DEL PROTOCOLO AIT EN HOSPITAL TERCIARIO

Marín Gracia, M.; López Bravo, A.; Garcés Antón, E.; Navarro Pérez, M.P.; Garrido Fernández, A.; Martín Alemán, Y.; Sanz Gallén, L.; Tejero Juste, C.; Pérez Lázaro, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Los pacientes con accidente isquémico transitorio tienen un riesgo elevado de presentar infarto cerebral precoz. Nuestro centro implantó un sistema de atención incluyendo observación 24h, estudio neurosonológico, RM con secuencias difusión, revisión en consulta de alta resolución y estudio Holter-ECG24h. Se analizan los datos recogidos del protocolo AIT implementado, así como control ambulatorio posterior.

Material y métodos: Estudio transversal de pacientes valorados en Urgencias por Neurología entre Enero 2016- Mayo 2018, en los que se realizó evaluación mediante Protocolo AIT.

Resultados: 75 pacientes, edad 71±12, varones 62,7%. Los principales factores de riesgo fueron HTA 58,7%, sobrepeso 54,7% y dislipemia 46,7%. El TAC de urgencias fue anodino en 65,3%. En doppler urgente se objetivó ateromatosis leve-moderada en 61,4%. Se colocó Holter-ECG-24h al 56%, detectando FA de novo en 3 pacientes (4,28%) comunicando su resultado al Neurólgo responsable. Se practicó RM cerebral <10 días al 80%, con lesión aguda DW+ 8%. Revalorados en <2 semanas 20%, todos en <1 mes. El síntoma más frecuente fue afasia 38,7%. La duración de los síntomas <30 min 62,7%. AIT sugestivo de etiología embólica en 41,3%. Sólo hubo una recurrencia. Se realizó control analítico en Atención Primaria ≤3 meses al 34,2% y en ≤6 meses al 51,4%. Se modificó el tratamiento al 20% y se controló la tensión arterial al 66,7%.

Conclusión: La aplicación de este protocolo permite funcionar con unos criterios de valoración homogéneos, unificando y optimizando el manejo de estos pacientes, ingresando sólo aquellos pacientes con un perfil de alto riesgo en búsqueda de una mayor eficiencia.

ANÁLISIS DE LAS PRIMERAS VISITAS REMITIDAS A UNA CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL DURANTE UN MES: UNA REFLEXIÓN CRÍTICA SOBRE NUESTROS INDICADORES DE GESTIÓN

Latorre González, G.; Correas Callero, E.; Rabasa Pérez, M.; Vázquez Pérez, A.V.; Rodríguez de Antonio, L.A.; García Castañón, I.; del Valle Loarte, M.; Fernández Barriuso, I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada

Objetivos: Analizar, en un hospital secundario, la fiabilidad de uno de los indicadores de gestión importantes en nuestro medio: primeras visitas de agenda general.

Material y métodos: Estudio prospectivo descriptivo a un mes. Se recogieron datos de los pacientes remitidos como primera visita.

Resultados: Se derivaron 212 pacientes nuevos en el periodo de estudio. Edad media 52,21 (16-92), 34,9% varones. Procedencia más común: médico de cabecera (75,4%) y urgencias (10,8%). Tasa de incomparecencia 18,9%. El motivo de consulta más frecuente fue cefalea (31,6%), seguido de problemas de memoria (11,8%), parestesias (9,4%), mareo (7%) y temblor (3,7%). Casi el 30% se derivó de forma urgente/preferente. El 36,3% fue derivado por motivos no neurológicos o fuera de la cartera de servicios o de los criterios de derivación. En algo más del 90% de los casos, el neurólogo pudo establecer el diagnóstico en la primera visita. Se solicitaron pruebas complementarias al 55,2%. El 34,4% de los pacientes fue dado de alta en la primera visita. El neurólogo consideró que casi el 40% de las consultas podría haberse evitado. Respetar los criterios de derivación, mejorar la formación y la asistencia en urgencias, mejorar la gestión de las revisiones y evitar usar a los médicos para problemas administrativos fueron algunas de las soluciones propuestas.

Conclusión: Nuestro estudio pone de relieve la fragilidad científica de usar algunos indicadores de gestión actuales en neurología y apunta a la necesidad de replantear los objetivos asistenciales con las autoridades competentes. También manifiesta la eficiencia de la valoración neurológica a la hora de resolver problemas clínicos.

TRANSFERENCIA DE LA NEUROSONOLOGÍA DEL SERVICIO DE RADIODIAGNÓSTICO A NEUROLOGÍA

Hernando Quintana, N. [1]; Jarauta Lahoz, L. [1]; Grau Ortega, Q. [2]; Bleila, M.F. [2]; Sanz Asín, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Obispo Polanco; 2. Servicio de Radiología. Hospital Obispo Polanco

Objetivos: La ecografía Doppler de troncos supraaórticos (EDTSA) es una prueba fundamental para el ictus agudo. Una estrategia del SALUD es la accesibilidad de los pacientes al sistema. La elevada carga asistencial de Radiodiagnóstico implica una alta demora en su realización. La transferencia del EDTSA a Neurología ha mostrado en otros centros resultados fiables y buena correlación con otros estudios como el angio-TC de troncos supraaórticos.

Material y métodos: Desde Julio de 2016 las EDTSA se realizan por parte del servicio de Neurología. Se comparan los resultados de las EDTSA realizadas en el período de enero a mayo de 2016 y 2017 por parte de los servicios de Radiodiagnóstico y Neurología, el número de angioTAC solicitados posteriormente y su concordancia con la ecografía.

Resultados: Se realizaron 157 EDTSA en 2016 y 116 en 2017. La demora media global fue de 63,1 días en 2016 y 58,6 días en 2017, no significativa (NS). La demora media para los ACV agudos en 2017 fue de 2,8 días y para los AIT ingresados de 1,7 días. Se solicitaron 17 angio-TC en 2016 vs 14 en 2017, (NS). El porcentaje de concordancia en 2016 fue del 58,8 y del 2017 64,3% (NS). Los controles de EDTSA realizados en los dos servicios mostraban resultados similares en más del 80% de los casos.

Conclusión: La transferencia de la prueba al servicio de Neurología no ha supuesto un incremento en la solicitud de angio-TC, con leve mejora en la correlación con el estudio y demoras muy reducidas en el caso de pacientes hospitalizados.

ESTUDIO SOBRE EL GRADO DE CONOCIMIENTO Y ACTITUD FRENTE AL ICTUS EN PACIENTES Y FAMILIARES DE PACIENTES INGRESADOS EN NUESTRO HOSPITAL POR ICTUS

Garcés Antón, E.; Navarro Pérez, M.P.; Marín Gracia, M.; Martín Alemán, Y.; Garrido Fernández, A.; López Bravo, A.; Tejero Juste, C.; Pérez Lázaro, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: Determinar el conocimiento sobre el ictus (terminología, factores de riesgo, síntomas y actitud) en pacientes ingresados por este motivo y sus familiares.

Material y métodos: Se ha realizado una encuesta estructurada con preguntas, cerradas y abiertas, a una muestra de sujetos elegidos aleatoriamente entre los pacientes ingresados por ictus y sus familiares.

Resultados: Se han realizado 54 entrevistas, a 16 pacientes (29,6%) y 38 familiares. En total, 22 hombres y 32 mujeres con una edad media de 58,2 años. El 83,3% conocen que el motivo de ingreso es un ictus, sin embargo, el 26,9% de ellos no sabe explicar su significado. Un 11,1% desconoce completamente la enfermedad. 34 personas (63%) son capaces de enumerar de forma espontánea dos o más síntomas, mientras que 8 (14,8%) no conocen ninguno. El más reconocido es la pérdida de fuerza en un hemicuerpo (68,5%), seguido de la alteración del habla (63%). En cuanto a los factores de riesgo vascular, 31 (54,7%) identifican más de un factor de riesgo, siendo la hipertensión arterial el más conocido. El 84,5% lo considera una patología que precisa atención urgente, aunque si se tratase de un accidente isquémico transitorio solo el 53,7% acudiría a Urgencias.

Conclusión: El conocimiento sobre el ictus en pacientes que lo han sufrido y sus familiares es mayor que el de la población general. Sin embargo, todavía es escaso, especialmente en cuanto a la actitud ante los síntomas leves, y sería importante realizar intervenciones educativas en la planta de Neurología para mejorar en cuanto a la información.

TALLERES INFORMATIVOS-FORMATIVOS PARA PACIENTES CON ICTUS: EVALUACIÓN DE SU IMPACTO EN PACIENTES Y FAMILIARES

Frank García, A. [1]; Díez Ascaso, O. [2]; Calcedo Tamayo, S. [1]; Martín Jiménez, A.M. [3]; Novoa Pérez, R. [4]; Fuentes Gimeno, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 2. Servicio de Neurología. IdiPAZ; 3. Asesor Externo. ANSIBLE, S.L.; 4. Calidad Percibida HULP. ANSIBLE, S.L.

Objetivos: El ictus es interpretado frecuentemente por la población como una adversidad puntual y no como enfermedad prevenible. Los Talleres Informativos-Formativos sobre el Ictus (TIFI) para pacientes hospitalizados y sus familiares podrían mejorar su conocimiento. Pretendemos evaluar el resultado de los TIFI en la vida cotidiana tras el alta hospitalaria.

Material y métodos: Estudio transversal observacional en pacientes ingresados por ictus en 2016. Invitamos a todos los que asistieron a TIFI y sus familiares (Grupo Intervención, GI) y a un Grupo Control (GC), que no asistió. Utilizamos técnicas cuantitativas (Beck, Hamilton y Cuestionario ad hoc) y cualitativas (Grupos Focales). Análisis mediante programa estadístico SPSS versión-21.0.

Resultados: Entre los pacientes hospitalizados por ictus durante 2016, invitamos para el presente estudio a 35 asistentes a TIFI y a sus familiares (GI), junto a otros 66 pacientes que estuvieron ingresados en el mismo periodo y no asistieron a los TIFI, (GC). Aceptaron 68 personas: GI=38 (19 pacientes+19 Familiares) y GC=30 (15 pacientes+15 familiares). Variables demográficas (edad, sexo, estudios) y emocionales (depresión, ansiedad) fueron similares. Según 94% del GC, las causas de baja asistencia a TIFI fueron escasa comunicación médico-paciente y gran ansiedad durante la fase aguda del ictus. El 54% de GI los consideró útiles para aumentar sus conocimientos y sugirieron que se repitan tras el alta (69% familiares y 53% pacientes).

Conclusión: La comunicación médico-paciente-familia durante la fase aguda del ictus es importante para estimular la participación en los TIFI. Haber participado en un TIFI aumenta el conocimiento sobre los ictus y sus factores de riesgo.

CALIDAD DE VIDA DE ENFERMOS DE ALZHEIMER Y PARKINSON

Sampedro Andrada, A. [1]; Sánchez Parra, C. [2]; Andreu Reinón, M.E. [2]; Fuentes García, F.A. [2]; Montiel Navarro, L. [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: Evaluar la calidad de vida (CV) de las personas diagnosticadas de EA o EPI, considerando las esferas concretas de la CV que son más susceptibles de deterioro a lo largo de ambas enfermedades.

Material y métodos: 30 pacientes de una consulta de neurología y de un Centro de Día para personas mayores, diagnosticados de EA o (20 personas) o EPI (10 personas) por un neurólogo durante una consulta de rutina de neurología general. Se utilizó la técnica de muestreo de casos consecutivos en la consulta de neurología y muestreo intencional en el centro de día. Se realizó un estudio descriptivo de tipo transversal y con enfoque cuantitativo mediante encuesta a través de una entrevista directa. Se emplearon los cuestionarios QOL-AD en pacientes con EA y PDQ-39 en pacientes con EPI.

Resultados: La mediana de puntuación en la QOL-AD fue de 33 (23,50-37,50). Los pacientes que presentaban una actividad de ocio más diversificada y un mayor abanico de relaciones sociales presentaban unas puntuaciones más altas de CV. No se insinuaba una relación evidente entre los niveles de ingresos y las ayudas sociales y las respuestas referidas en el QOL-AD. Los pacientes con EPI no referían una pérdida de movilidad que redundase en una importante

disminución de la CV; existiendo, en cambio, una queja invariable de problemas cognitivos y problemas derivados de dolor a diferentes niveles, que fue la esfera con peores resultados en CV.

Conclusión: Los familiares de pacientes con EA percibían peor CV que los pacientes. Los síntomas no motores provocan gran pérdida de CV.

SOBRECARGA DEL CUIDADOR EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Sampedro Andrada, A. [1]; Sánchez Parra, C. [2]; Andreu Reinón, M.E. [1]; Alonso Verdegay, G. [1]; Fuentes García, F.A. [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: Evaluar la situación de cuidadores de pacientes de EA; desde las perspectivas familiar, social, anímica, económica y física.

Material y métodos: Estudio descriptivo transversal mediante encuesta a través de una entrevista directa. Se entrevistó a 18 cuidadores que debían pasar un mínimo de 6 horas diarias con el paciente; mediante la técnica de muestreo accidental. Se empleó la escala Zarit para determinar el grado de sobrecarga.

Resultados: La mediana de puntuación en la Escala Zarit de los 18 cuidadores fue de 54 (33-60) lo que corresponde a una sobrecarga leve percibida por el cuidador. Acorde con lo reflejado en los estudios previos, en la mayoría de casos los cuidadores eran mujeres (17/18). La mediana de edad era de 58 años (22-89). Más de la mitad de los cuidadores reflejaron sentimientos de soledad, más de la mitad reflejaron una repercusión negativa del cuidado del enfermo sobre su vida familiar, cerca del 90% habían perdido calidad de su vida social. Mostraban sentimiento de culpabilidad al asociar determinadas conductas de los pacientes con su actuación y relación con ellos. La principal causa de sobrecarga y estrés emocional para el cuidador eran los trastornos del comportamiento. En todos los casos el cuidador refirió desconocimiento de las medidas que debían adoptar o a quién recurrir para enfrentar las conductas disruptivas. También reflejaron mayor confianza en el especialista de neurología lo que, a su vez, les provocaba ansiedad dada la menor accesibilidad del mismo.

Conclusión: La CV de los cuidadores no recibe la atención necesaria por facultativos ni recursos sociales.

Neuroepidemiología + Neuroterapia Ocupacional P

REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS DE NEUROSÍFILIS

Hernández Rodríguez, J.; Rodrigo Estevens, G.; Solanas Letosa, E.; Durán Borrella, Ó.; Lara Lezama, L.B.; Alvarez Noval, A.; Clavera De la Gándara, B.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Se realiza un análisis retrospectivo de los casos de neurosífilis en nuestro centro en el periodo 2005-2018.

Material y métodos: Se revisan 14 pacientes, con diagnóstico de neurosífilis, divididos según su manifestación clínica en meningitis, sífilis meningovascular, parálisis general progresiva (PGP), tabes dorsal o asintomáticos Se realizaron serologías de VIH, VHB y C y serologías de sífilis en suero y LCR. Nuestro centro utiliza en suero ELISA como método inicial, completando con TPHA como método treponémico y RPR como no treponémico, además de Western blot como método confirmatorio. En el LCR se utiliza de la misma manera un ELISA, se completa con FTA-Abs y VDRL y western blot como confirmatorio.

Resultados: Edad media 57.9 años (rango 38-78 años).12 varones y 2 mujeres. 1 paciente resultó positivo para infección aguda VHB y 1 para VIH, el resto negativos. Clínicamente 5 presentaron meningitis, de ellos 1 en forma de retinitis y 2 como uveítis; 1 sífilis meningovascular, 3 PGP (demencia, síndrome depresivo y alteraciones de personalidad), 2 tabes dorsal y 3 asintomáticos (debido a la fase aguda diseminativa)

Conclusión: La sífilis puede dar manifestaciones neurológicas años después de la infección primaria. Debe ser identificada correctamente ya que el tratamiento en esta forma se hace cada 4 horas, en lugar de las pautas habituales. Es importante recordar que en la infección reciente hay una fase aguda diseminativa en la que el LCR se afecta hasta en el 40%, de forma transitoria.

INFECCIONES POR VIRUS NEUROTROPOS. REVISIÓN SISTEMÁTICA Y PERSPECTIVA

Sampedro Andrada, A. [1]; Sánchez Parra, C. [2]; Garnés Sánchez, C.M. [3]; Alonso Verdegay, G. [1]; Andreu Reinón, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Rafael Méndez; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Evaluación del riesgo de importación de nuevas enfermedades por virus neurotropos, principalmente, arbovirus; a territorios sin reportes previos de dichas enfermedades.

Material y métodos: Revisión sistemática de la literatura con especial interés en publicaciones sobre nuevos casos en países de la Unión Europea.

Resultados: El virus Usutu se ha relacionado recientemente con enfermedad neurológica en Europa, se han publicado 2 casos en Italia en pacientes inmunodeprimidos. 3 casos en Croacia, en pacientes sin patología previa, durante un brote de encefalitis por virus del Nilo Occidental. En Alemania se han detectado casos de infección humana sin repercusión clínica en estudios epidemiológicos. Su invasión en aves europeas está bien documentada, habiéndose detectado en España en varios estudios. El virus Chikungunya ha demostrado una extraordinaria eficiencia para originar epidemias con rápida expansión y una alta adaptabilidad a nuevos vectores. Ha provocado 2 epidemias en Europa (Italia y Francia). Aunque los síntomas neurológicos no son la principal manifestación, está relacionado con afectación del SN central y periférico a múltiples niveles. El Virus de la Fiebre del Valle del Rift causa epidemias en África, generalmente relacionadas con periodos de grandes precipitaciones asociadas al fenómeno El Niño-Southern Oscillation; cuya frecuencia parece verse aumentada por el

cambio climático. Las autoridades sanitarias temen que el comercio y el transporte de ganado pueda provocar una importación de las epidemias a Europa. El Virus de la Encefalitis Japonesa presenta un comportamiento expansivo por Asia y Oceanía y se ha documentado en aves europeas.

Conclusión: Existe un riesgo de importación de nuevas enfermedades por virus neurotropos.

ESTUDIO DE LA COGNICIÓN, CONDUCTA Y FUNCIÓN DE PERSONAS SIN HOGAR DE BARCELONA

Álvarez Fernández, I.; Vila Jorba, L.; Aguilar Barbera, M.

Servicio de Neurología. Arrels Fundació

Objetivos: En Barcelona hay alrededor de 3000 personas sin hogar, de las cuales en el último año un 60% han sido atendidas por la principal fundación local dedicada al colectivo. El objetivo de este estudio es analizar su perfil cognitivo, conductual y funcional, y con ello disponer de elementos para mejorar su atención.

Material y métodos: Se recogieron datos sociodemográficos, causas de su situación actual, patologías activas, y antecedentes personales y familiares. Se utilizaron las escalas: Mini-Mental State Examination (MMSE), Neuropsychiatric Inventory-Questionnaire (NPI-Q), Blessed, Rapid Disability Rating Scale-2 (RDRS-2), y escala de depresión geriátrica de Yesavage.

Resultados: Se evaluaron 46 sujetos con una edad media=53,8±8,6 y escolaridad=9±4,1 (45 hombres). Globalmente llevaban 11±10,5 años viviendo en la calle (rango 1-37) y su condición actual era: piso tutelado (n=15), centro de baja exigencia (n=7), recursos mínimos (n=14) o calle (n=10). Los motivos más frecuentes para acabar en esta situación fueron quedarse sin trabajo (34,8%) o sin vivienda (10,9%). Disponían de 1,6 familiares geográficamente cercanos que podrían teóricamente ayudarles. El consumo de alcohol promedio fue de 139 gramos/día (0 gramos en los que dormían en la calle). Cumplían criterios de deterioro cognitivo leve el 74% de los casos. En promedio los sujetos mostraron: MMSE=23,26±4,9; 3 ítems presentes en NPI-Q; Blessed=4,1±3,8; RDRS-2=26,5±6,6; y Yesavage=15,23±8,1.

Conclusión: Las personas que carecen de un hogar sufren un importante impacto cognitivo y funcional. La tipología de los recursos disponibles no modifica de forma significativa la realidad. Es necesario prevenir y adecuar los recursos médicos y sociales para mejorar su funcionalidad y promover su independencia.

NEUROBEHÇET, REVISIÓN DE LA FORMA DE PRESENTACIÓN EN UNA POBLACIÓN

González Coello, V.; Alonso Modino, D.; Rodríguez Baz, Í.; Rodríguez Álvarez-Cienfuegos, J.; Hernández Tost, H.; Mota Balibrea, V.C.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria

Objetivos: Analizar las características clínico-epidemiológicas de pacientes con Neurobehçet.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas de pacientes ingresados en el Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria entre 2002 y 2017 con diagnóstico de Neurobehçet y de la literatura.

Resultados: Se analizaron 50 pacientes, de los cuales el 22% cumplían criterios de Neurobehçet, con predominio del sexo femenino con un 54.5% frente a la predilección clásica en las series del sexo masculino. La edad media de presentación de la enfermedad neurológica es de 47.3 años con un tiempo transcurrido medio desde el diagnóstico de unos 8 años. La sintomatología neurológica más frecuente afectó al sistema nervioso central con afectación parenquimatosa de predominio difuso, destacando un caso de mielopatía, uno de trombosis venosa cerebral y uno de síndrome meníngeo. Siendo menos frecuente la afectación del sistema nervioso periférico con dos casos de polineuropatía. La evolución clínica de los pacientes ha sido buena en general, con estabilización de síntomas neurológicos tras tratamiento, siendo el principal la azatioprina, sólo encontrándose un fallecimiento en el contexto de lesiones cerebrales múltiples tras iniciar Rituximab.

Conclusión: El síndrome de Behçet es una enfermedad poco común con rara afectación neurológica. En la serie presentada se demuestra una adecuada respuesta al tratamiento, siendo el más frecuente la azatioprina, con ligero predomino femenino a diferencia de las series clásicas. La presentación clínica más prevalente es la parenquimatosa difusa. Dada la buena evolución clínica con tratamiento adecuado queda en evidencia que el tratamiento precoz inmunosupresor mejora la evolución clínica.

LA EDAD COMO FACTOR DE RIESGO DE COMPLICACIONES EN LOS CASOS DE TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL

Rodríguez Baz, Í. [1]; Gonzalez López, C.A. [1]; García Bello, M.Á. [2]; Gutiérrez Naranjo, J. [1]; Mota Balibrea, V.C. [1]; Alonso Pérez, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Unidad de Investigación. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: Análisis de las variables epidemiológicas de una serie de casos de trombosis venosa cerebral y su relación con la evolución clínica de los mismos.

Material y métodos: Se recogieron datos procedentes de historias de pacientes ingresados en el Servicio de Neurología nuestro hospital entre los años 2013 a 2018 que tuviesen entre sus diagnósticos trombosis venosa cerebral y se analizaron mediante el programa estadístico SPSS v.23.

Resultados: En el grupo de edad de menores de 35 años un 22,2% de los pacientes tuvieron alguna complicación, mientras que en el grupo de pacientes desde 35 a 64 años asciende a un 66,7%, siendo el 100% los pacientes que sufren complicaciones con 65 o más años.

Conclusión: Aunque la trombosis cerebral es una patología con mayor incidencia en pacientes jóvenes y sexo femenino, la presencia de complicaciones asociada, asciende a medida que aumenta la edad. Los resultados obtenidos en nuestro análisis muestran una relación estadísticamente significativa entre los grupos de pacientes distribuidos por edad y la presencia de complicaciones, siendo más frecuentes a mayor edad. En concreto, la edad se asocia a complicaciones hemorrágicas y a infartos venosos; pero no se asocia ni a epilepsia ni a hipertensión intracraneal.

EPIDEMIOLOGÍA DESCRIPTIVA DE LA MORTALIDAD HOSPITALARIA EN EL SERVICIO DE NEUROLOGÍA EN UN HOSPITAL TERCIARIO: EXPERIENCIA A CUATRO AÑOS

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Rio 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 de un hospital terciario en el periodo 2014-2017.

Resultados: Fallecieron 169 pacientes sobre un total de 3.403 ingresos (índice de letalidad 5%; índice de autopsias 1.8%). El 55% fueron mujeres, la edad media 83±10.2 años. El 87.6% ingresan desde Urgencias, el 57.4% eran dependientes y el 26% estaban institucionalizados. Más del 50% de fallecimientos sucedieron en la primera semana de ingreso (11% en primeras 24 horas), siendo la media de 7.1 días. El ictus isquémico fue la causa fundamental más frecuente (47.3%), seguido de patología neuroquirúrgica (19.5%) e ictus hemorrágico (13.6%). La causa inmediata más frecuente fue la patología respiratoria (57.4%) y la hipertensión intracraneal (HTic) la de evolución más rápida (1.9 días de media). Los antecedentes personales más frecuentes fueron HTA (77.5%), cardiopatías (39.6%) y fibrilación auricular (FA) (34.4%). 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 se caracterizaron por éxitus precoz (4.6 días), origen hipertensivo (43.5%) e HTic (43.5%). La patología neuroquirúrgica se relacionó principalmente con traumatismo craneoencefálico (63.6%).

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

VALIDACIÓN DEL REGISTRO DE ALTAS HOSPITALARIAS COMO FUENTE DE DETECCIÓN DE CASOS DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Vicente Cemborain, E. [1]; Martínez Merino, L. [2]; Pagola Lorz, I. [2]; Torné Hernández, L. [2]; Elizalde Beiras, I. [3]; Artigas López, M. [4]; Ardanaz Aicua, E. [1]; Jericó Pascual, I. [2]

1. Observatorio de la Salud Comunitaria. Instituto de Salud Pública y Laboral de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Neurociencias. Navarrabiomed-Fundación Miguel Servet; 4. Servicio de Genética. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Validar el Registro de Altas Hospitalarias (RAH) como fuente de detección de casos de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).

Material y métodos: Seleccionados del RAH pacientes que, entre sus diagnósticos al alta (principal o secundarios), presentaron el código CIE9MC 335.20 (específico para ELA) en el período 2010-2015. Se contrastaron con los casos notificados por el Equipo Multidisciplinar de ELA (EMELA) y se revisaron sus variables clínico-epidemiológicas. Se estimó el valor predictivo positivo (VPP) para valorar su especificidad. Financiación: Departamento de Salud Autonómico (proyectos 2017).

Resultados: El RAH de 2010-2015 registra 90 casos con el código 335.20: 79 se confirman como ELA (78 por EMELA), 7 se descartan y para 4 no se encuentra información clínica suficiente. El VPP del RAH para ELA es del 87,8-92,2%. Los casos confirmados (62,0% hombres; 78,5% tratados con riluzol) generaron 186 episodios hospitalarios (1-14 ingresos/persona), siendo los diagnósticos principales codificados más frecuentes: la propia ELA (48,4%), trastornos respiratorios (25,3%) y gastrostomía (17,7%). Fallecieron 64 casos confirmados (81,0%) con una mediana de edad de 69 años (rango: 39-87), siendo el 40,6% mujeres. La principal causa de la defunción fue la ELA (87,5%), otros fallecen por tumores (3,1%), infartos (3,1%) o neumonía (3,1%).

Conclusión: El RAH tiene una especificidad muy alta para ELA. Para estimar su sensibilidad sería necesario explotar, cruzar y analizar otras fuentes de información que permitan maximizar la detección de casos y estimar la prevalencia adecuadamente. El EMELA notificó el 98,7% de los casos confirmados que detecta el RAH; el seguimiento del restante se llevaba en un centro privado.

ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO POBLACIONAL DE LA DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT EN UNA REGIÓN DEL NORTE DE ESPAÑA

Vicente Cemborain, E. [1]; Pagola Lorz, I. [2]; Torné Hernández, L. [2]; Martínez Merino, L. [2]; Elizalde Beiras, I. [3]; Artigas López, M. [4]; Ardanaz Aicua, E. [1]; Jericó Pascual, I. [2]

1. Observatorio de la Salud Comunitaria. Instituto de Salud Pública y Laboral de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Neurociencias. Navarrabiomed-Fundación Miguel Servet; 4. Servicio de Genética. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Estimar indicadores epidemiológicos poblacionales y describir características sociodemográficas de los casos de Distrofia Miotónica de Steinert (DM1) identificados tras explotar los Sistemas de Información Sanitaria (SIS) autonómicos disponibles, eliminar duplicados y verificar sus diagnósticos.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo por explotación de datos recogidos durante 2000-2015 en los SIS autonómicos: altas hospitalarias, incapacidad temporal, enfermedades genéticas, Historia Clínica (HC) de Atención Primaria, HC de Neurología de hospitales públicos y mortalidad. Financiación: Departamento de Salud Autonómico y Fondo Europeo de Desarrollo Regional (proyectos 2017).

Resultados: Capturados 323 casos de DM1: 51,4% mujeres y 96,9% nacidos en España (263 en la región). Durante 2000-2015, 39 personas registraron 55 partes de baja laboral por DM1 (1-6 partes/persona), siendo el motivo de alta para 20 de ellas la concesión de incapacidad permanente. En el mismo período, 185 personas ingresaron en algún hospital regional generando 562 episodios hospitalarios con la DM1

codificada entre sus diagnósticos (1-30 ingresos/persona), siendo los diagnósticos principales más frecuentes: trastornos respiratorios (27%), cardiacos (9%) y la propia DM1 (7,5%). Fallecidos 84 casos (26%), con una mediana de edad de 67 años (rango: 14-93) y con DM1 como causa de defunción en 54 ocasiones (64,3%). La prevalencia a 1/1/2016 es de 37,3/100.000 habitantes, con una edad mediana de 47 años (rango 1-89), manteniendo la proporción entre sexos (48,5% hombres).

Conclusión: Para desarrollar estudios epidemiológicos poblacionales es necesario utilizar múltiples fuentes de información. La prevalencia de DM1 en esta región es muy elevada comparada con otras descritas en Europa.

FACTORES EPIDEMIOLÓGICOS DE LA TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL EN SANTA CRUZ DE TENERIFE

Rodríguez Baz, Í.; Díaz Konrad, V.; Gonzalez Coello, V.; Rodríguez Alvarez-Cienfuegos, J.; Hernández Tost, H.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria

Objetivos: Descripción de las variables epidemiológicas de una serie de casos de trombosis venosa cerebral.

Material y métodos: Se recogieron los datos procedentes de 22 casos diagnosticados como trombosis venosa cerebral, ingresados en el Servicio de Neurología de nuestro hospital entre los años 2013 a 2018 y se utilizó SPSS v.23 para su análisis descriptivo.

Resultados: La edad media de los casos analizados fue 38 años, siendo un 77,3% mujeres. Los factores de riesgo analizados fueron el consumo de productos hormonales (36,4%), fumar tabaco (27,3%), niveles sanguíneos de homocisteina elevados (33,4%) y el diagnóstico de trombofilia (22,7%). Al menos un factor de riesgo estaba presente en el 45,5% de los casos, el 27,3% presentaba al menos dos, mientras que sólo un 4,5% presentaba tres factores de riesgo. La media de estancia hospitalaria fue de 16,95 días y el tratamiento utilizado inicialmente fue heparina de bajo peso molecular en un 68,2% frente a un 31,8% de heparina sódica fraccionada. La hipertensión intracraneal y las crisis epilépticas se presentaron como complicaciones en un 13,5% de los casos, mientras que los infartos venosos fueron del 22,7%. La supervivencia intrahospitalaria fue del 100%.

Conclusión: A pesar de ser una patología con una escasa incidencia, los resultados de nuestros datos demográficos están en concordancia con la bibliografía revisada. La limitada muestra disponible para el análisis, hace que la presencia de factores de riesgo o complicaciones en cada uno de los casos suponga un importante incremento en el porcentaje resultante alejando algunos de los resultados obtenidos de aquellos publicados hasta la fecha.

GRADO DE SOBRECARGA Y ESTADO EMOCIONAL EN CUIDADORES DE NIÑOS CON PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL

Ortiz Rubio, A.; Cabrera Martos, I.; Torres Sánchez, I.; Benitez Feliponi, Á.; Granados Santiago, M.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Analizar el grado de sobrecarga y estado emocional en cuidadores de niños con diagnóstico de parálisis cerebral infantil (PCI) y evaluar su relación con respecto al grado de afectación funcional de los niños.

Material y métodos: Estudio prospectivo de casos y controles. 28 cuidadores de niños con PCI. La sobrecarga de los cuidadores fue evaluada con el cuestionario Zarit; el estado emocional con la escala de Ansiedad y Depresión de Goldberg y Cuestionario de Ansiedad Estado Rasgo (STAI). El grado de afectación funcional de los niños fue evaluado con el sistema de clasificación de la función motora gruesa (GMFS) y la escala de clasificación de habilidad manual (MACS).

Resultados: 54 adultos fueron incluidos en el estudio, 28 cuidadores de niños con PCI y 26 cuidadores de niños sanos. La edad media de los cuidadores de los niños con PCI fue 40.53±8.98 años. Se encontraron diferencias significativas en el cuestionario Zarit ($p<0.001$) y en la subescala depresión medida con el cuestionario Goldberg ($p<0.001$). El cuestionario Zarit mostró una relación positiva con la MACS.

Conclusión: Los resultados obtenidos demuestran que los cuidadores de niños con PCI presenta mayor grado de sobrecarga y peor estado emocional. Se demuestra que la sobrecarga se encuentra determinada por el grado de afectación.

MEFACILYTA REHABILITACIÓN A DISTANCIA

Montiel Borrello, E. [1]; Ribó Jacobi, M. [1]; Boned Riera, S. [1]; Rubiera del Fueyo, M. [1]; Molina Cateriano, C.A. [1]; Flores, A. [2]; Seró Ballesteros, L. [2]; Monsó Monsó, A. [3]; Noguera Ballús, A.M. [4]; Chueca Heras, E. [5]; Giménez, G.C. [2]; Rotela Mendoza, C. [2]; Al-Lababidi Sanchez, F. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Clínicas; 3. Servicio de Geriatría. Parc Sanitari Sant Joan de Déu; 4. Servicio de Geriatría. Hospital de la Santa Creu de Vic; 5. Servicio de Geriatría. Hospital Sant Jaume Manlleu

Objetivos: Más del 40% de los pacientes con ictus tienen objetivos de rehabilitación. El tratamiento se centra principalmente en la fase subaguda, siendo difícil abarcar el seguimiento y mantenimiento de la funcionalidad recuperada en la fase crónica. Las TICs podrían ser una herramienta útil para la rehabilitación en el domicilio del paciente. Mefacilyta es una aplicación que permite el seguimiento de pacientes con secuelas motoras por ictus a través de una plataforma web, proporcionando un entorno multimedia personalizado e interactivo.

Material y métodos: Estudio de validación multicéntrico en pacientes consecutivos (Hospital Vall d'Hebron, Parc Sanitari Pere Virgili, Consorci Hospitalari de Vic y Hospital de Clínicas-Paraguay). Criterios de inclusión: pacientes con ictus, con destino al alta al domicilio, previamente familiarizados con el uso de aplicaciones. Los pacientes fueron evaluados pre-post con la Escala de Ranking Modificada y la Medida de Independencia Funcional. Todos siguieron el programa durante 1mes: programación de 5 actividades diarias diseñadas según situación funcional y devolución/confirmación por parte del paciente.

Resultados: 50 pacientes incluidos: 60% varones, edad media 66,5±12. La media de vídeos visualizados por paciente es de 54,42, con un cumplimiento del 90%. Los resultados de seguimiento se presentarán en el congreso.

Conclusión: Mefacilyta parece una herramienta factible en el entorno hospitalario y en el entorno real del paciente, que puede garantizar el seguimiento y reducir la perdida funcional en la fase crónica, incluyendo a pacientes con difícil acceso a centros de rehabilitación. Además permite aumentar las sesiones de rehabilitación y favorece la adherencia al tratamiento.

INTERVENCIÓN GRUPAL: USO DE LA ESTIMULACIÓN SENSORIAL GUIADA COMO HERRAMIENTA PARA REGULAR LAS EMOCIONES DEL PACIENTE NEUROLÓGICO

Hernández Feijóo, P. [1]; Rielo Sánchez, B. [2]; Gómez-Elvira García, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Centro Lescer; 2. Terapeuta ocupacional. Centro Lescer

Objetivos: El papel más importante del cerebro en la percepción sensorial se desempeña de manera inconsciente. Estas percepciones provocan reacciones fisiológicas, las emociones. Tras un daño cerebral, las áreas encargadas de regular estos mecanismos pueden verse alteradas. El objetivo de nuestro estudio es demostrar la eficacia de la intervención sensorial para mejorar el estado anímico en pacientes neurológicos, utilizando la atención plena en la conciencia corporal y en las emociones que despiertan esas sensaciones, potenciadas por los beneficios de la intervención grupal como medio terapéutico.

Material y métodos: Estudio experimental para comprobar la eficacia del trabajo sensorial sobre el estado emocional del paciente neurológico. Se llevaron a cabo sesiones grupales guiadas por el terapeuta, de forma periódica dentro de unos tiempos establecidos. Se utilizaron varias escalas para correlacionar el estado anímico y el dolor con el aumento de la conciencia corporal en los pacientes tras recibir las sesiones. La Escala de Ansiedad y Depresión (HAD), La Escala Visual Analógica (EVA) y la escala de la figura humana, respectivamente.

Resultados: A través de los resultados obtenidos en las escalas, se ha demostrado la eficacia de la intervención sensorial guiada y el entrenamiento de la atención plena en la conciencia corporal como mecanismo para regular las emociones en pacientes neurológicos.

Conclusión: A medida que aumenta la conciencia corporal se produce una mejora anímica y disminución del dolor, junto a otros beneficios como la mejora de la coordinación fonorespiratoria, simetría corporal y modulación del tono muscular.

Neurogenética + Neurología Crítica + Neurobiología P

ATAXIA ESPINOCEREBELOSA – 17 (SCA-17) COMO SÍNDROME HUNTINGTON-LIKE (HDL)

Pérez Piñeiro, A. [1]; Fáñez Kertelj, M. [1]; Álvarez Fernández, E. [1]; Miranda Méndez, S. [2]; Rozas Fernández, P. [2]; Flórez Pico, S.M. [1]; Álvarez Carriles, J.C. [3]; Álvarez Martínez, M.V. [4]; Solar Sánchez, D.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Cabueñes; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias; 4. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: Descripción de caso clínico.

Material y métodos: Paciente de 34 años, con antecedentes psiquiátricos familiares, sin antecedentes personales de interés. Presenta clínica de 3 años de evolución de deterioro de funciones cognitivas, agresividad y torpeza motora. A la exploración deterioro cognitivo con alteraciones conductuales, signos de disfunción frontotemporal, y síndrome cerebeloso.

Resultados: Analítica completa normal. RM craneal: llamativa atrofia cerebelosa global, y parietal posterior. Estudios genéticos: negativo para EH, expansión patológica en TBP que confirma SCA-17.

Conclusión: Entre el 1-7% de los pacientes con fenotipo Huntington presentan una fenocopia de la enfermedad con estudio genético negativo. Solo en el 3% de las fenocopias se llega a un diagnóstico genético, siendo la SCA-17 la más frecuentemente encontrada. Varias de las fenocopias de la enfermedad de Huntington (EH), entre ellas la SCA-17, son poliglutaminopatías, codificadas por una expansión del triplete CAG, en este caso, en la proteína de unión a la TATA-box (TBP), un factor de transcripción general del ARNm. El rango normal de repeticiones varía entre 25 y 42, y la enfermedad aparece a partir de 47, estando la edad de inicio inversamente relacionada con el número de repeticiones. Los síntomas debutan entre 19-48 años con ataxia cerebelosa, demencia de perfil frontal, signos extrapiramidales o piramidales, epilepsia, o síntomas psiquiátricos. Existe atrofia de predominio cerebeloso, y es característica la hiperseñal en T2 en putámenes. A pesar de que hay pocos casos descritos en la literatura, se recomienda su estudio en primer lugar en fenocopias de EH, por lo que se debe considerar en el diagnóstico diferencial.

ATROFIA ÓPTICA DOMINANTE Y DISTONÍA CERVICAL: UNA NUEVA MUTACIÓN EN OPA1

Ortega Suero, G. [1]; Fernández Matarrubia, M. [2]; Ruiz Tornero, A.M. [3]; López Valdés, E. [3]; Arpa Gutiérrez, F.J. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La atrofia óptica dominante tipo-1 (AOD1) es un trastorno autosómico dominante causado por mutaciones en el gen OPA1, relacionado con la integridad mitocondrial. Los pacientes desarrollan pérdida irreversible, progresiva y simétrica, de la visión, y característicamente discromatopsia en el eje azul-amarillo. Descrita una amplia variabilidad fenotípica, hasta el 20% desarrolla anomalías extraoftalmológicas. Hasta la fecha, sólo existe un caso reportado que asocie distonía.

Material y métodos: Mujer que comienza a los 40 años con pérdida visual progresiva, diagnosticándose de atrofia óptica 8 años después. A los 49 años asocia temblor cefálico "no-no", rigidez y espasmos cervicales. No presenta antecedentes familiares similares. La exploración oftalmológica revela escotoma paracentral e imposibilidad

para discriminar verde y azul. Agudeza visual 0,5 bilateral. En el fondo de ojo presenta palidez papilar bilateral, de predominio en región temporal. La exploración neurológica evidencia tortícolis derecha. Nervios craneales, tono y fuerza de extremidades, sensibilidad, coordinación y marcha normales. Ausencia de parkinsonismo asociado.

Resultados: Laboratorio rutinario (cobre, ceruloplasmina, ferritina) normal. RM craneal: atrofia óptica bilateral sin realce tras contraste. OCT: reducción en la capa de fibras nerviosas, mayor en sectores temporales. Estudio genético: mutaciones LHON negativas. NGS (panel de genes asociados a distonías y disfunción mitocondrial): variante c.2060T>A en el exón 22 del gen OPA1, produciendo el cambio p.(Val687Glu), una mutación missense no descrita previamente.

Conclusión: Los trastornos neurodegenerativos con disfunción mitocondrial pueden asociar un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Describimos una nueva mutación en OPA1 asociada con AOD1 y distonía. Diferencias en los efectos de las distintas mutaciones podrían determinar el fenotipo final.

NUEVA VARIANTE PATOGÉNICA PARA EL GEN ASPM, CAUSANTE DE MICROCEFALIA HEREDITARIA PRIMARIA O AUTOSÓMICA RECESIVA

Labrador Marcos, S. [1]; Gil-Olarte Montesinos, I.M. [1]; Martín Ávila, G. [1]; Urtiaga, S. [1]; Gil-Fournier, B. [2]; Ramiro León, S. [2]; Escolar Mansilla, E. [1]; Martínez Melendez, B. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; 2. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Describir una nueva variante patogénica del gen ASPM, encontrada en una familia de dos hermanos afectos con padres portadores asintomáticos.

Material y métodos: Hermanos varones de 4 años y 1 año con microcefalia en percentil menor de 3. Tanto el embarazo como el parto de ambos fueron normales. El desarrollo psicomotor es normal para su edad, a excepción de un leve retraso del lenguaje hablado y ciertas conductas e intereses restrictivos en el hermano más mayor. La madre y el padre biológicos son asintomáticos, con perímetros craneales en percentiles de 10 y 50 respectivamente y desarrollo intelectual y motriz normales.

Resultados: El estudio etiológico de las causas perinatales, infecciosas, hormonales y metabólicas resultó negativo. La RM cráneo del mayor muestra disminución del volumen encefálico más llamativo a nivel frontal. Se realizaron cariotipo, X frágil y CGH-array, que resultaron normales. En el panel de genes se hallan dos mutaciones en el gen ASPM, causante de microcefalia hereditaria autosómica recesiva. Una de ellas ya conocida como patogénica, c.4195dup en el exón 18; la otra c.7783A>T, también en el exón 18, no se había confirmado como patogénica. La madre y el padre resultaron portadores en heterozigosis cada uno de una de las mutaciones.

Conclusión: Se han descrito numerosas mutaciones en diversos genes causantes de microcefalia hereditaria. El gen ASPM es uno de los que con más frecuencia causa esta anomalía. Tanto el cuadro clínico como el tipo de herencia encontrados en esta familia indican que la nueva variante encontrada, c.7783A>T exón 18, es muy probablemente patogénica.

MUTACIÓN P.P364A EN EL GEN MAPT EN UN PACIENTE CON DEMENCIA FRONTOTEMPORAL: REPORTE DE UN CASO

Pytel, V. [1]; Matías-Guiu Antem, J. [1]; Torre Fuentes, L. [1]; Galán Dávila, L. [1]; Arpa Gutiérrez, J. [1]; Moreno Ramos, T. [1]; Cabrera Martín, M.N. [2]; Matías-Guiu Guía, J. [1]

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

Objetivos: La demencia frontotemporal (DFT) se caracteriza por cambios conductuales, alteraciones del lenguaje y disfunción ejecutiva. Las formas familiares de la enfermedad se han asociado a un grupo de genes relevantes entre los que se incluye el gen que codifica para la proteína tau asociada a microtúbulos (MAPT).

Material y métodos: Se realizó Secuenciación Masiva del Exoma completo (WES) mediante la tecnología NovaSeq 6000 System (Illumina) a un paciente de 51 años de edad con tetraparesia espástica progresiva, demencia de perfil frontal y alteraciones de la sustancia blanca. La paciente presentaba antecedente familiar de padre con alteraciones de conducta y de la marcha.

Resultados: Se identificó una mutación de cambio de sentido en el exón 12 del gen MAPT, c.1090C>G (p.P364A). La mutación identificada en heterocigosis no ha sido previamente registrada en la literatura ni en las bases de datos consultadas asociada a un fenotipo específico. En estudios previos se ha reportado una variante missense en el mismo aminoácido (c1090C>T; p.Pro364Ser) como variante patogénica asociada a degeneración lobar frontotemporal, habiéndose demostrado que podría aumentar la inestabilidad cromosómica y la probabilidad en el número de copias.

Conclusión: Este es el primer reporte con la presencia de la mutación p.P364A asociada a un fenotipo específico. La variante identificada se considera una variante probablemente patogénica. Este caso contribuye al conocimiento de las características clínicas y de neuroimagen asociadas a las mutaciones de MAPT.

HEMIPLEJÍA ALTERNANTE DE LA INFANCIA CON MUTACIÓN DEL GEN ATP1A3 Y RESPUESTA A ATP ORAL

Villagran García, M. [1]; Reyes Garrido, V. [2]; López Madrona, J.C. [2]; Moreno Arjona, M.P. [1]; Urbaneja Romero, P. [2]; Serrano Castro, P. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga

Objetivos: La hemiplejía alternante de la infancia (HAI) es una enfermedad rara que cursa con episodios recurrentes de hemiplejia alternante junto a otros síntomas paroxísticos, retraso psicomotor y deterioro cognitivo. En 2012 se identificaron mutaciones de novo en el gen ATP1A3 como principales responsables de la HAI esporádica. Presentamos el segundo caso descrito en la literatura de HAI con mutación en dicho gen y respuesta a tratamiento con ATP oral.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico revisado en un hospital terciario.

Resultados: Paciente de 20 años que a los 10 días de vida comienza con episodios de desviación versiva de los ojos de duración variable. En su evolución asocia retraso madurativo y, al año, cuadros de horas/días de duración de hemiplejia alternante, distonía cervical y de miembros junto a movimientos coreicos, más frecuentemente en hemicuerpo derecho. Como desencadenante identifican el estrés emocional y desaparecen con el sueño. Se identificó una mutación de novo G2839C en el gen de la ATP1A3. Ha probado sin mejoría tratamiento con flunarizina, topiramato, zonisamida, rivotril y dieta cetogénica. Desde noviembre de 2017 ha recibido tratamiento como uso compasivo con Adenosin Trifosfato (ATP) con respuesta favorable.

Conclusión: En 2016 Jun Ju et al publicaron el primer caso de HAI con mutación en gen ATP1A3 respondedor a tratamiento con ATP oral, basados en que su efecto vasodilatador y estimulante de la fuerza muscular podría mejorar dichos episodios. Nuestro caso ha mejorado en intensidad y frecuencia de los cuadros tras 7 meses de tratamiento, por lo que apoyaría dicha hipótesis.

DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA VARIANTE EN EL GEN PRRT2 EN UNA FAMILIA CON DISCINESIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA

Ruiz Tornero, A.M.; Ortega Suero, G.; Fernández Matarrubia, M.; López Valdés, E.; Arpa Gutiérrez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La discinesia paroxística cinesigénica (DPC) constituye un grupo heterogéneo de trastornos del movimiento de herencia autosómica dominante. Cursa con breves movimientos episódicos de distonía/coreoatetosis desencadenados por diferentes estímulos.

Material y métodos: Varón de 17 años, natural de República Dominicana, que presenta desde los 11 años episodios paroxísticos de 10-30 segundos de duración consistentes en movimientos involuntarios de extremidades, que adoptan posturas distónicas. Los episodios se desencadenan al realizar movimientos rápidos o ante sobresaltos. Consulta tras haber sido diagnosticado previamente de epilepsia y haber probado tratamiento con Valproato y Fenitoína. El paciente es el mayor de tres hermanos. Su hermano menor de 12 años, presenta un cuadro clínico similar desde los 7 años.

Resultados: La exploración neurológica, la analítica, serologías, EEG y RM cerebral son estrictamente normales. Ante la sospecha de DPC se solicita al caso índice secuenciación del gen PRRT2, que identifica la presencia de una variante en heterocigosis c.[620delA(;)621A>T] probablemente patogénica, estando pendiente el estudio en su hermano sintomático. El estudio de segregación familiar muestra que el padre del probando,asintomático,también es portador de dicha variante (penetrancia incompleta). Se inicia tratamiento con Carbamazepina a dosis de 200 mg diarios, que es efectiva para hacer desaparecer los episodios por completo.

Conclusión: La DPC supone un reto diagnóstico para el neurólogo por la brevedad de sus episodios y la posibilidad de confundirla con otras entidades más frecuentes, como la epilepsia. La anamnesis y la historia familiar son fundamentales para orientar de forma correcta el diagnóstico molecular de estos pacientes e instaurar un tratamiento adecuado de forma precoz.

SÍNDROME DE FAHR: NUEVA VARIANTE EN EL GEN SLC20A2

Suárez Santos, P.; García Rúa, A.; Siso García, P.; Fuentes Castañón, D.; Ameijide Sanluis, E.; Castañón Apilánez, M.; González Velasco, G.; Reguera Acuña, A.; Pérez Álvarez, Á.I.; Suárez San Martín, E.; Herrero Suárez, S.E.; García Fernández, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El síndrome de Fahr es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por la presencia de calcificaciones bilaterales que afectan predominantemente a los ganglios basales, tálamo y cerebelo. En los casos de origen genético han sido descritos 4 genes con herencia autosómica dominante: SLC20A2, PDGFRB, PDGFB y XPR1. Nuestro objetivo es presentar el caso de una paciente con síndrome de Fahr en el que el estudio genético mostró una mutación no descrita previamente.

Material y métodos: Mujer de 75 años que comienza hace 10 años con cefalea, inestabilidad para la marcha y disartria confirmadas en la exploración neurológica. Una hija presenta una ferrocalcinosis cerebrovascular objetivada por neuroimagen, habiendo sido descartados trastornos metabólicos, con la sospecha de probable síndrome de Fahr y en proceso de confirmación mediante estudio genético.

Resultados: La TAC craneal mostró múltiples calcificaciones afectando a núcleos lenticulares, tálamos y cerebelo. Las analíticas sanguíneas descartaron alteraciones metabólicas. El estudio genético mostró la variante c.1672A>G (p.Thr558Ala) en el gen SLC20A2, de probable significado patológico, a la espera de confirmar con el estudio genético de su hija.

Conclusión: Las mutaciones en el gen SLC20A2 suponen hasta el 50% de los casos genéticos de síndrome de Fahr habiendo sido descritas hasta 50 mutaciones distintas. En el caso de nuestra paciente, se ha identificado una nueva variante no descrita previamente. Aunque en principio se trata de una variante de significado incierto, podría tener un significado patológico, por lo que supone una novedad en el diagnóstico genético de dicha patología y en el planteamiento de nuevos fenotipos de la enfermedad.

NUEVA MUTACIÓN ASOCIADA A LA ADRENOLEUCODISTROFIA COMO CAUSANTE DE LA ENFERMEDAD. A PROPÓSITO DE UN CASO

Durán Borrella, Ó.; Rodrigo Stevens, G.; Solanas Letosa, E.; Hernández Rodríguez, J.; Álvarez Noval, A.; Lara Lezama, L.B.; García-Tuñón Villaluenga, L.; Fernández López, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Se presenta el caso de un varón de 33 años que ingresa en planta de Neurología derivado de consulta externa para estudio de síndrome piramidal y cordonal posterior.

Material y métodos: Entre sus antecedentes personales destaca el diagnóstico de Enfermedad de Addison a los 5 años, y entre sus antecedentes familiares, un hermano de 50 años también diagnosticado de Enfermedad de Addison. El paciente consulta por dificultad

progresiva para caminar y subir escaleras, de 5 años de evolución, junto con espasticidad de miembros inferiores y pérdida de control esfinteriana. En la exploración física destacan un síndrome piramidal y un síndrome cordonal posterior en miembros inferiores.

Resultados: Se realiza Resonancia Magnética (RM) cerebral sin hallazgos. La RM medular mostró una atrofia de cordón medular dorsal (T5-T10). Los estudios neurofisiológicos revelaron afectación mixta de cordón posterior. Ante la sospecha de Adrenoleucodistrofia (ALD), se solicita determinación de ácidos grasos de cadena muy larga (AGCML) en plasma, objetivándose una elevación de éstos. Con este resultado, pedimos estudio genético del gen ABCD1, identificándose, en hemicigosis, la variante c454C>G (pArg152Gly) en dicho gen. El paciente es finalmente diagnosticado de ALD fenotipo Adrenomieloneuropatía.

Conclusión: La ALD es una enfermedad peroxisomal en la que se produce una acumulación de AGCML, debida a mutaciones en el gen ABCD1 localizado en el Cromosoma X (Xq28). El diagnóstico se establece por la elevación de dichos AGCML en plasma, y se confirma mediante estudio genético. Presentamos una nueva mutación patogénica, no descrita hasta ahora en la bibliografía, como causa de ALD.

MANEJO TERAPÉUTICO DEL SÍNDROME NEUROLÉPTICO MALIGNO

Castellano Santana, J.D.P.; López Méndez, P.; Ruano Hernández, A.; Jiménez Bolaños, R.; García Rodríguez, J.R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: El síndrome neuroléptico maligno (SNM) es una reacción adversa infrecuente e idiosincrásica tras uso de antipsicóticos o retirada brusca de fármacos dopaminérgicos. No existen actualmente protocolos estandarizados para su manejo. Nuestro objetivo es describir el manejo de pacientes ingresados en nuestro hospital con SNM.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de pacientes ingresados entre 2010-2015 con diagnóstico al alta de SNM (CIE-9). Las variables se recogieron mediante las historias clínicas.

Resultados: Se contabilizaron 7 pacientes con una edad media de 42,7 años (25-71 años) y un 85,7% (n=6) de hombres. Los diagnósticos psiquiátricos más frecuentes fueron esquizofrenia (n=2) y trastorno esquizoafectivo (n=2), con una media de 3 psicofármacos (1-5) pautados. La media de tiempo desde inicio del tratamiento antipsicótico hasta aparición del SNM fue de 8,5 días (1-27 días), siendo antipsicóticos clásicos (71,4%) y antidepresivos (71,4%) los grupos más implicados. La principal manifestación clínica fue rigidez muscular (n=5) y todos presentaron rabdomiolisis. Solo 3 pacientes necesitaron ingresar en Unidad de Medicina Intensiva. Respecto al manejo, se aplicaron medidas de soporte en todos, benzodiacepinas en el 57,1% y biperideno en el 42,9% de casos. La bromocriptina y el dantroleno se usaron en un paciente cada uno.

Conclusión: Nuestra serie refleja la heterogeneidad propia del SNM así como la ausencia de criterios claramente establecidos para su manejo. Podríamos optimizar el tratamiento incrementando el uso de benzodiacepinas, reduciendo el biperideno y empleando tratamientos específicos (dantroleno, bromocriptina, amantadina) que prácticamente no se usaron en nuestro centro.

ENCEFALITIS TRONCOENCEFÁLICA DE BICKERSTAFF CON AFECTACIÓN BULBAR DIFUSA. UN EXCEPCIONAL IMITADOR DE ICTUS

Cebrián Escudero, J.; Muro, I.; Trillo, S.; Díaz Pérez, C.; Ramos Martín, C.; de la Fuente, E.; Nombela, F.; Vivancos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff (BBE) es una entidad infrecuente que se encuadra dentro del espectro clínico del síndrome de Miller-Fisher. Su origen es autoinmune, mediado habitualmente por Ac-antiGQ1b.

Material y métodos: Se presenta caso clínico e iconografía de un paciente con BBE atendido como código ictus que recibió tratamiento inmunomodulador precoz.

Resultados: Varón de 24 años con consumo ocasional de ketamina, sin otros antecedentes, que presenta paresia facial izquierda y disartria al despertar. Infección gastrointestinal una semana antes. En Urgencias se identifica oftalmoplejia y afectación bilateral de múltiples nervios craneales con nistagmo multidireccional, disartria y dismetría derecha. Reflejos miotáticos exaltados. Se activa Código Ictus, realizándose TC multimodal normal. PL con citobioquímica normal. RM cerebral urgente con hiperseñal bulbar difusa de predominio izquierdo. Ingresa posteriormente en UCI por empeoramiento clínico, nulo manejo de secreciones y compromiso de vía área, realizándose IOT urgente. Se pauta aciclovir IV y ciclo de inmunoglobulinas(5 días) por sospecha de origen autoinmune, que se confirma con Ac-antiGM2 positivos en LCR. El paciente presenta progresiva recuperación en 29 días de ingreso. Resto de estudios en LCR negativos. EMG/ENG normal. Presenta buena evolución, sin secuelas a los 3 meses.

Conclusión: Este caso muestra la necesidad de un diagnóstico precoz en imitadores de ictus, que pueden evolucionar de forma rápida. Ante sospecha de BEE es fundamental un tratamiento urgente y vigilancia estrecha de vía aérea. En nuestro caso la evolución fue favorable incluso en presencia de lesión extensa en RM. No hay apenas casos descritos con ac-antiGM2 positivos, siendo más característica la afectación nerviosa periférica.

PRIMER CASO DESCRITO DE ENCEFALITIS POR VIRUS HERPES SIMPLEX DURANTE EL TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR DE LA HEPATITIS AUTOINMUNE

Beltrán Corbellini, Á.; Natera Villalba, E.; Buisan Catevilla, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La encefalitis herpética (EH) presenta una elevada morbiletalidad. Las terapias inmunosupresoras, cada vez más empleadas, empeoran el pronóstico en infecciones del SNC. Tras revisión, no hemos encontrado ningún caso de EH asociada con el tratamiento inmunosupresor por hepatitis autoinmune (HA). Describimos el caso de un paciente con HA que desarrolló EH durante el tratamiento inmunosupresor y nuestra experiencia en el manejo.

Material y métodos: Presentamos un caso de EH en un paciente con HA en tratamiento con azatioprina (AZA). Se realizó una

revisión bibliográfica incluyendo los términos "encephalitis" e "immunosuppression" en el tesaurus de Medline.

Resultados: Encontramos únicamente una serie comparativa de pacientes con EH inmunodeprimidos e inmunocompetentes, y un caso de EH en tratamiento con AZA por enfermedad de Crohn. Nuestro paciente debutó con síndrome prodrómico y déficits focales severos (afasia, crisis, hemiparesia), lo cual difiere con lo descrito en la literatura, pero concordando en la ausencia de pleocitosis en LCR y manifestaciones atípicas en RM (afectación temporal). El tratamiento con AZA fue suspendido al ingreso y se completó tratamiento con aciclovir durante 21 días. El perfil hepático no empeoró. La evolución clínica fue favorable con leve disartria al alta y permaneciendo sin tratamiento inmunosupresor hasta la fecha.

Conclusión: La EH en pacientes inmunodeprimidos tiene características particulares. EN pacientes en tratamiento con AZA, esta debería interrumpirse y reintroducirse si está indicado, preferiblemente tras completar la terapia para EH. Individualizar y lograr el consenso entre especialistas son clave para el manejo. Se necesitan más estudios para dictar recomendaciones de acuerdo a los subgrupos de pacientes.

ESTUDIO RETINIANO EN EL MODELO MURINO A53T DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

García Torres, A. [1]; Valencia Guadalajara, M.C. [2]; Gallardo Alcañiz, M.J. [3]; Flores Cuadrado, A.M. [4]; Úbeda Bañón, I. [4]; Martinez Marcos, A. [4]; Vaamonde Gamo, J. [3]; Saiz Sánchez, D. [4]

1. Servicio de Neurociencias. Facultad de Medicina de Ciudad Real; 2. Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; 4. Laboratorio de neuroplasticidad y neurodegeneración. Facultad de Medicina de Ciudad Real

Objetivos: Validar el modelo de ratón A53T en relación con la afectación de la retina en la enfermedad de Parkinson (EP), tanto a nivel de volumen, como de expresión de la proteína patológica α-sinucleína (α-syn) y de niveles de dopamina.

Material y métodos: Se inyectó salino o α-syn en el núcleo olfativo anterior (AON). Los ratones fueron sacrificados a los 2 o 4 meses postinyección (p.i.), estableciéndose seis grupos de experimentación: control salino 2 meses p.i.(n=4), control salino 4 meses p.i.(n=4), control α-syn 2 meses p.i.(n=4), control α-syn 4 meses p.i.(n=5), homocigoto salino de 2 meses p.i.(n=4) y homocigoto α-syn 2 meses p.i.(n=3). Se realizó una inmunofluorescencia triple anti-syn, anti-TH y anti-calretinina. Se cuantificó la fracción de área mediante el software mbf bioscience.

Resultados: Los resultados indican una disminución de los niveles de dopamina que se relacionan con la edad y son independientes del genotipo y del tratamiento. No se observan diferencias significativas en los niveles de α-syn, pero sí α-syn patológica en la retina tanto de animales homocigotos como de controles inyectados con α-syn. No se vieron diferencias de volumen entre los diferentes grupos experimentales.

Conclusión: Existe una disminución de dopamina en la retina debida al envejecimiento, independiente del genotipo o del tratamiento, y no relacionada, por tanto, con la expresión del transgen A53T. La edad, genotipo o inyección en AON de α-syn no influyen en el volumen de la retina de este modelo transgénico. Los animales homocigotos expresan α-syn en la retina, por lo que podría ser utilizado como modelo transgénico para futuras investigaciones.

EVALUACIÓN DEL DÉFICIT NEUROLÓGICO EN UN MODELO DE ISQUEMIA CEREBRAL FOCAL

Gonzalo Gobernado, R. [1]; Ayuso Fernández, M.I. [1]; Ramos Herrero, V.D. [1]; Montaner, J. [2]

1. Servicio de Neurociencias. Investigación Neurovascular. Instituto de Biomedicina de Sevilla; 2. Neurociencias. Investigación Neurovascular / Servicio de Neurología. Instituto de Biomedicina de Sevilla / Hospital Universitario Virgen Macarena.

Objetivos: Durante la fase de investigación preclínica en ictus, un aspecto crítico en el desarrollo de nuevas terapias, es la evaluación del déficit neurológico en los modelos experimentales de isquemia cerebral en roedores. Por esta razón, el objetivo principal de nuestro trabajo fue estudiar la utilidad de una serie de tests de comportamiento (footprint, open field) y de una escala neurológica adaptada para evaluar la función neurológica en un modelo de isquemia cerebral focal en ratón.

Material y métodos: Ratones C57BL/6J macho adultos fueron aleatoriamente asignados a dos grupos experimentales: Grupo pMCAO [animales con oclusión permanente por electrocoagulación indirecta de la región distal de la arteria cerebral media (ACM)] y grupo Sham (animales control sometidos al mismo proceso quirúrgico a excepción de la oclusión de la ACM). Los tests de comportamiento se llevaron a cabo antes y hasta 48h después de la cirugía por un experimentador ciego a los grupos experimentales. Además, se evaluó el daño histopatológico mediante el estudio del volumen de infarto por tinción con 2,3,5-trifenil-2H-tetrazolio.

Resultados: Todos los tests evaluados fueron capaces de detectar déficit neurológico en el grupo pMCAo reflejando el daño asociado a la lesión cortical.

Conclusión: Los tests de comportamiento footprint y open field y la escala neurológica adaptada analizados en este estudio pueden ser de utilidad para evaluar el déficit neurológico temprano en modelos murinos de isquemia cerebral focal permanente por electrocauterización indirecta de la ACM.

Neuroimagen P

CONECTIVIDAD ESTRUCTURAL Y FUNCIONAL DEL SISTEMA CEREBELO-TÁLAMO-CORTICAL TRAS TALAMOTOMÍA MEDIANTE ULTRASONIDO FOCAL EN TEMBLOR ESENCIAL

Pineda Pardo, J.A.; Martínez Fernández, R.; Rodríguez Rojas, R.; del-Alamo, M.; Vela, L.; Obeso, J.A.

Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: Analizar los cambios en conectividad estructural y funcional en pacientes de temblor esencial tratados con talamotomía mediante Ultrasonido Focal guiado por Resonancia Magnética (VIM-FUS).

Material y métodos: Este es un estudio longitudinal en el que se adquirió imagen ponderada en difusión e imagen de resonancia magnética funcional (RMf) en condición de reposo en una cohorte de 24 pacientes de temblor esencial antes y tres meses después de realizar una talamotomía unilateral. El efecto clínico fue evaluado mediante la escala Fahn-Tolosa-Marín. Se estudió la conectividad cerebelo-tálamo-cortical de forma multimodal. En concreto se mapeo la trayectoria de la vía cerebelo-talámica y se cuantificó el impacto sobre este tracto tras la talamotomía. Además se evaluó el efecto de la lesión sobre la conectividad funcional del núcleo ventral intermedio del tálamo.

Resultados: Las lesiones talámicas produjeron cambios locales y distantes a lo largo de la trayectoria de la vía cerebelo-talámica, cambios que estaban correlados con la mejoría clínica de los pacientes ($r=0.58$, $P<0.01$). La conectividad funcional del tálamo a la corteza motora fue perturbada después de la lesión, estando además correlacionada con el cambio clínico ($r=-0.74$, $P=0.01$). Finalmente el cambio funcional se encontraba asociado con el impacto local de la vía cerebelo-talámica ($r=0.66$, $P<0.02$).

Conclusión: Es estudio proporciona evidencia desde un punto de vista multimodal de una reorganización de la conectividad del circuito cerebelo-tálamo-cortical tras la talamotomía mediante Ultrasonido Focal guiado por Resonancia Magnética en pacientes de temblor esencial.

USO DEL DOPPLER EN EL DIAGNÓSTICO DE MUERTE ENCEFÁLICA

Martínez Peralta, S.; Sierra Gómez, A.; González Terriza, F.J.; Gómez Estevez, I.; Márquez Batalla, S.; López Agudelo, O.; Murillo Hernández, A.D.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar las imágenes de Doppler Transcraneal en 6 casos de muerte encefálica, cuyo diagnóstico se confirmó mediante esta técnica.

Material y métodos: Caso 1: Niña de 18 meses con infección vírica que presentó parada cardiaca con daño cerebral difuso en neuroimagen. Necropsia: endocarditis fulminante. Caso 2: Varón de 42 años. Traumatismo craneoencefálico en accidente de tráfico, con hemorragia subaracnoidea y subdural bilateral. Craniectomía descompresiva bilateral. Caso 3: Varón de 64 años. Hemorragia intraparenquimatosa abierta a ventrículos. Coma arreactivo como presentación clínica. Caso 4. Varón de 55 años. Hemorragia subaracnoidea espontánea. Coma arreactivo. Caso 5. Mujer de 82 años. Hemorragia intraparenquimatosa. No se realiza cirugía. Herniación transtentorial. Caso 6. Varón de 35 años. Tras accidente de tráfico presenta disminución del nivel de consciencia y edema difuso en la TAC.

Resultados: Se realizó eco-doppler transcraneal comprobándose el patrón de flujo en ambas arterias cerebrales medias y la arteria basilar, en todos los casos. En 3 casos el patrón de confirmación fue el de flujo reverberante; en 2 casos patrón de espigas sistólicas; y en un caso la ausencia de señal.

Conclusión: El diagnóstico de muerte encefálica juega un papel crucial en la toma de decisiones tan relevantes como la donación de órganos, o la retirada de medidas de soporte. En el contexto actual, el Doppler transcraneal es una prueba rentable, ya que no es invasiva y puede realizarse sin trasladar al paciente fuera del ámbito de una unidad de cuidados intensivos. En niños existe menos experiencia, pero podría evitar la realización de pruebas más invasivas.

NEUROIMAGEN EN EL ICTUS AGUDO: DETERMINACIÓN PRECOZ DEL ÁREA INFARTADA

Martinez Monte, E.; Chamarro Lázaro, R.; García López, D.; Magro Pose, P.; Laínez Andrés, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: El estudio de TC-perfusión en el Ictus agudo proporciona imágenes que permiten distinguir necrosis tisular de áreas de penumbra isquémica. Nos proponemos valorar si el área de infarto en TC de perfusión presenta correlación con el área de isquemia en la secuencia de difusión (DWI) de RM cerebral en el ictus agudo.

Material y métodos: Se realiza un registro retrospectivo desde Marzo 2015 a Mayo de 2018 donde se analizan 33 pacientes con ictus isquémico agudo por oclusión de M1 a los que se les ha realizado tratamiento endovascular. Valoramos TC de perfusión al inicio de la clínica y un estudio de RM DWI realizada en un período de tiempo inferior a 5días. Se comparan 4 cortes del TC de perfusión y su correspondiente corte en RM cerebral basándonos en estructuras anatómicas que podemos identificar por ambas técnicas. Asignamos un valor numérico de 0 a 4 en función de la concordancia en los distintos cortes.

Resultados: Se incluyen 16 varones y 17 mujeres. Entre los FRCV, un 56,3% son hipertensos, un 31,3% diabéticos y un 50% son dislipémicos. Todos los pacientes excepto uno presentan un missmatch superior al 20%. En un 81% de los pacientes encontramos concordancia en 3 o 4 cortes. En un 19% encontramos concordancia de 2 cortes. No encontramos ningún paciente que sólo presentara correlación en un corte o en ninguno.

Conclusión: El TCperfusion en fase aguda del ictus en nuestro centro presenta buena correlación con la secuencia de difusión de RM para definir el área de infarto establecido de forma precoz.

INFARTO MEDULAR TRAS LOBECTOMÍA PULMONAR IZQUIERDA Y BLOQUEO PARAVERTEBRAL TORÁCICO CONTINUO

Nedkova Hristova, V.; Martínez Poles, J.; Escribano Paredes, J.B.; García Madrona, S.; García Barragán, N.; De Albóniga- Chindurza Barroeta, A.; Vera Lechuga, R.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los bloqueos paravertebrales continuos torácicos (BPVCT) son ampliamente usados en las toracotomías y tienen baja tasa de complicaciones. Presentamos un caso de infarto medular tras

lobectomía pulmonar izquierda mediante cirugía videotoracoscópica (VATS) seguida de BPVCT.

Material y métodos: Mujer de 61 años con antecedentes personales de tabaquismo y enfisema pulmonar que fue intervenida de un nódulo pulmonar solitario mediante VATS. Durante la cirugía se colocó un BPVCT que se mantuvo durante el postoperatorio. Varias horas después se objetivó paraparesia y el catéter fue retirado. Veinticuatro horas más tarde la paciente presentaba nivel termoalgésico T3, apalestesia en miembros inferiores y paraparesia (balance muscular de miembro inferior izquierdo 2/5 proximal y 1/5 distal; en el miembro inferior derecho 4/5 proximal y 3/5 distal), hiperreflexia con clonus aquíleo izquierdo y Babinski izquierdo.

Resultados: La resonancia magnética cérvico- torácica mostró un infarto medular extenso T2- T10. El angio TC de aorta y troncos supraaórticos descartó patología aórtica subyacente. La paciente mejoró parcialmente durante el ingreso pero fue derivada a un centro de rehabilitación tras el alta por su paraparesia.

Conclusión: Ante la aparición de complicaciones neurológicas tras un BPVCT el infarto medular es una patología a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial.

NEUROCISTICERCOSIS RACEMOSA ESPINAL, UN CASO ATÍPICO Y SU CORRELACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA

Parra Serrano, J.; Calleja Castaño, P.; Bermejo Guerrero, L.; Sánchez-Tejerina San José, D.; Santos Fernández, T.; Hilario Barrio, A.; Ramos González, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La neurocisticercosis es una enfermedad infecciosa poco frecuente en nuestro medio que puede afectar al sistema nervioso.

Material y métodos: Descripción de un caso con presentación clínico-radiológica atípica.

Resultados: Mujer de 31 años original de Ecuador con antecedentes de neurocisticercosis parenquimatosa sin tratamiento previo. Presenta desde hace cinco años lumbociatalgia bilateral con pobre respuesta a tratamiento analgésico. Ingresa por empeoramiento de lumbociatalgia sin alteración motora ni de esfínteres y cefalea. Se objetiva un papiledema bilateral, y en la punción lumbar se muestra una hipertensión intracraneal con presión de apertura de 50 cmH2O e hiperproteinorraquia sin pleocitosis. En RM del neuroeje se objetivó hidrocefalia y neurocisticercosis racemosa con múltiples quistes en espacio subaracnoideo craneal y espinal. A nivel medular el mayor de ellos de 15 mm a nivel de L3 con desplazamiento de raíces de cola de caballo y quistes a otros niveles que provocan desplazamiento del cono medular. Antígeno de cisticerco en suero positivo. Se inició corticoterapia, posteriormente terapia combinada de albendazol+ prazicuantel y se colocó válvula de derivación ventrículo-peritoneal con resolución clínica. Reaparición de la sintomatología varios meses después tras descenso de los corticoides. En estudio RM lumbar se descubre la acumulación de múltiples membranas a nivel de L3-L5 y plegamiento de los quistes en el fondo del saco tecal.

Conclusión: La afectación espinal es una forma infrecuente de presentación de neurocisticercosis, con un curso agresivo. La RM medular desempeña un papel fundamental para el diagnóstico y seguimiento evolutivo. Se debe ser agresivo en corticoterapia, tratamiento cesticida combinado y valoración quirúrgica.

LESIONES CITOTÓXICAS EN CUERPO CALLOSO COMO EXPRESIÓN DE UN TRASTORNO INFECCIOSO Y METABÓLICO SUBYACENTE

Carrasco García, M. [1]; Dengra Maldonado, A.I. [1]; Medina Gámez, J.A. [2]; Herrera García, J.D. [1]; Gómez Camello, Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio;
2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de las Nieves

Objetivos: El término CLOCCs (lesiones citotóxicas del cuerpo calloso), recientemente empleado en el ámbito científico, define unas alteraciones localizadas generalmente en el esplenio del cuerpo calloso (CC) secundarias a diversas etiologías. Presentamos el caso de una paciente con lesiones en CC y, como causa inmediata, cuadro séptico y trastorno metabólico asociado.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico

Resultados: Mujer, 54 años. Antecedentes personales de HTA, DM tipo 2, ERC estadio V (en hemodiálisis) y enfermedad coronaria severa con implantación de tres stents. Inicialmente, la paciente ingresa en Cirugía Vascular por isquemia crónica de MID grado IV complicada con infección, realizándose bypass femorotibial posterior y amputación transmetatarsiana de 5º dedo. Tras el procedimiento, la paciente presentó disminución del nivel de consciencia fluctuante y desorientación. La analítica mostró elevación de reactantes de fase aguda, leucocitosis y función renal descompensada. Ante sospecha de sepsis con deterioro generalizado, inestabilidad hemodinámica, encefalopatía y bajo nivel de consciencia fluctuante, ingresa en UCI. En RM craneal se objetiva lesión hiperintensa en secuencia T2 en cuerpo y esplenio de CC con reducción del coeficiente de difusión. La paciente sufre un empeoramiento progresivo con hipoxemia refractaria y exitus.

Conclusión: Las CLOCCs son generalmente una afección benigna y reversible pero no pudo comprobarse en nuestra paciente debido a su fallecimiento precoz. La fisiopatología del cuadro consiste en el aumento de las citocinas y glutamato cerebrales que ocasionan edema citotóxico y lesiones en CC. Ante la sospecha clínica y neuroimagen sugerente de esta afectación debemos buscar y tratar la etiología que hay tras las lesiones.

EVIDENCIA DE VENULITIS MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL NEUROBEÇHET

Pardina Vilella, L.; Anguizola Tamayo, D.; Arranz Martinez, J.J.; Pinedo Brochado, A.; Vicente Olabarria, I.; Gomez Beldarrain, M.A.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: Describir los hallazgos característicos de la RM (secuencia SWI) y su evolución en un paciente con neuroBehçet.

Material y métodos: Analizamos los hallazgos evolutivos de imagen mediante RM (principalmente secuencia SWI) en un paciente de 50

años diagnosticado de neuroBehçet en 2013 y varios brotes clínicos en los años posteriores.

Resultados: La RM (secuencia SWI) mostró ingurgitación y estenosis venosas localizadas en la transición mesencéfalo-talámica coincidentes con las lesiones captantes de contraste durante la actividad de la enfermedad. Las alteraciones desaparecieron tras la instauración de tratamiento corticoideo y estabilidad clínica del paciente, reapareciendo cuatro años después tras un nuevo brote clínico.

Conclusión: Los hallazgos traducen la peculiar vascularización centrifuga del troncoencéfalo y apoyan la teoría del edema vasogénico secundario a inflamación venosa como origen de las lesiones parenquimatosas en el neuroBehçet. La secuencia SWI es útil en el diagnóstico de la enfermedad y en el conocimiento de su fisiopatología, así como en el diagnóstico diferencial con otras vasculitis y otras enfermedades inflamatorias del SNC.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN ENCEFALOPATÍA ASOCIADA AL VIRUS INFLUENZA: DESCRIPCIÓN DE TRES CASOS

Castañón Apilánez, M. [1]; Fuentes Castañón, D. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Siso García, P. [1]; Suárez Santos, P. [1]; Santamarta Liébana, E. [2]; Lafuente Ganuza, P. [3]; González Velasco, G. [1]; Leal Negredo, Á. [4]; Morís de la Tassa, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Bioquímica. Hospital Universitario Central de Asturias; 4. Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La encefalopatía por virus Influenza (EAI) es una complicación neurológica asociada a la infección por este patógeno. Además de la gran variabilidad clínica, se han descrito múltiples patrones radiológicos. Se describen tres casos de EAI durante la última epidemia gripal con hallazgos inusuales en la neuroimagen.

Material y métodos: Revisión del caso y bibliografía publicada.

Resultados: El diagnóstico de EAI se estableció en base a la clínica (síndrome febril y encefalopatía de inicio brusco con hallazgos electroencefalográficos compatibles) y la confirmación de infección por virus Influenza B (el circulante durante la última epidemia gripal) en una PCR de exudado nasofaríngeo. La resonancia magnética mostró alteraciones diferentes en los 3 pacientes: hallazgos compatibles con un Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES), una encefalitis límbica y pequeñas lesiones bilaterales hiperintensas en secuencias de difusión a nivel de la sustancia blanca subcortical. Los tres recibieron tratamiento con Oseltamivir y la evolución fue dispar: el primero recuperó por completo, en el segundo persistió un trastorno mnésico como secuela y el tercer paciente falleció por patología sistémica intercurrente.

Conclusión: Los patrones radiológicos presentados están descritos en la literatura asociados a EAI, aunque por tratarse de hallazgos infrecuentes, pueden suponer un distractor a la hora de establecer este diagnóstico. Puesto que el pronóstico puede ser fatal y la presentación clínica y radiológica muy variable, es precisa una alta sospecha diagnóstica que permita instaurar el tratamiento preciso de forma precoz.

DISPLASIA SEPTO-ÓPTICA CON MOVIMIENTOS EN ESPEJO

Escribano Paredes, J.B.; Jimenez Escrig, A.; Nedkova Hristova, V.; Martinez Poles, J.; García Madrona, S.; Rebolleda, G.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La displasia-septo-óptica (DSO) es una anomalía del desarrollo, de etiología incierta, y definida por cualquier combinación de hipoplasia del nervio óptico, hipoplasia pituitaria y malformaciones neurorradiológicas de la línea media. Su asociación con movimientos en espejo es extremadamente rara, y solamente ha sido descrita una vez en la literatura. Presentamos un caso de DSO asociado a movimientos en espejo.

Material y métodos: Varón de 18 años valorado por deterioro cognitivo y hemiparesia izquierda desde la infancia. La exploración reveló una atrofia óptica bilateral, una hemiparesia izquierda espástica y movimientos en espejo en la mano izquierda al realizar movimientos voluntarios con la mano derecha.

Resultados: Una RM craneal mostró persistencia de cavum septum pellucidum asociado con cavum vergae y atrofia del cuerpo calloso. La tomografía de coherencia óptica de dominio espectral con Optovue mostró un adelgazamiento significativo de la capa de fibras peripapilares de la retina y una hipoplasia foveal bilateral. No se detectaron alteraciones endocrinológicas. Estos hallazgos fueron compatibles con un síndrome de displasia-septo-óptica con movimientos en espejo, en probable relación con una marcada atrofia del cuerpo calloso.

Conclusión: Los movimientos en espejo en la DSO son extremadamente raros. En nuestro caso pensamos que podrían deberse a la ausencia de inhibición interhemisférica entre áreas motoras contralaterales, a través de conexiones transcallosas, debido a la atrofia del cuerpo calloso.

PRESENTACIÓN ICTAL DE TUMOR INTRAMEDULAR CERVICAL PRIMARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

De la Fuente Batista, S. [1]; García Torres, M.A. [1]; Hernández Alfonso, J.L. [1]; Andrés López, A. [1]; López Jiménez, A. [1]; Gómez García, A. [1]; Querejeta Coma, A. [1]; Navas Vinagre, I. [1]; Zamarbide Capdepon, I. [1]; Sáez Pinel, R. [1]; Ordóñez González, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute; 2. Servicio de Radiología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Presentar el caso de un paciente con clínica neurológica deficitaria de inicio ictal, como primera manifestación clínica de tumor intramedular cervical.

Material y métodos: Varón de 84 años que consulta por cuadro súbito de debilidad en extremidades derechas. En la exploración neurológica destaca hemiparesia derecha de predominio braquial distal, hiperreflexia rotuliana en miembro inferior derecho y reflejo cutáneo plantar indiferente derecho, siendo el resto de la exploración neurológica y general normal.

Resultados: Se realizaron TAC y RMN craneal, sin alteraciones, y RMN cervical con contraste intravenoso presentando lesión expansiva

intramedular cervical desde C2 hasta C7,localizada en región posterior derecha del cordón medular con datos de sangrado reciente, sugiriendo como primera posibilidad tumor intramedular primario. El estudio de extensión, con TAC toraco-abdomino-pélvico y análisis generales, incluyendo marcadores tumorales, no presentó alteraciones. El paciente recibió corticoterapia intravenosa a altas dosis con mejoría parcial del déficit motor.

Conclusión: -Los tumores medulares primarios son muy poco frecuentes, constituyendo el 2-4% de los tumores primarios del SNC de los cuales solo un tercio tienen localización intramedular. No obstante, hay que tenerlos en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con clínica sugestiva. -Aunque es poco frecuente, existe la posibilidad de presentación ictal de los tumores medulares, que está en relación con sangrado agudo en la mayoría de los casos. -La presencia de una hemiparesia derecha como única focalidad neurológica en este paciente resulta muy llamativa en relación con el gran alcance de la lesión estructural que presenta.

CAUSA INHABITUAL DE DOLOR CERVICAL

Murillo Hernández, A.D. [1]; López Agudelo, O.A. [1]; Sierra Gómez, A. [1]; Calabria Gallego, M.D. [1]; Martínez Peralta, S. [1]; Manso Calderón, R. [1]; Sanz Cuesta, B.E. [1]; López Mesonero, L. [1]; Avellón Liaño, H. [1]; Redondo Robles, L. [1]; Sobejano Fuertes, E. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Hematología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Se presenta un caso de plasmocitoma con forma de presentación infrecuente.

Material y métodos: Paciente que ingresa por dolor cervical de tres meses de evolución progresivo con impotencia funcional asociando dolor lancinante con sensación de entumecimiento en región mandibular derecha. Progresivamente presenta dolor en brazo izquierdo con disfagia e hipofonía. Exploración neurológica con hipoestesia táctil en tercera rama del trigémino bilateral, debilidad de ECM y trapecios, con fuerza 4/5 en mano izquierda, atrofia en eminencia tenar bilateral y en musculatura anterolateral de miembros inferiores. Hipoestesia táctil en dermatomas C1-C3 bilateral, en cara externa de antebrazo derecho y en territorio de nervios mediano y cubital de miembro superior izquierdo y en cara lateral de pierna izquierda.

Resultados: IRM cervical: masa en elementos posteriores de C2 con intensidad de señal de partes blandas, bordes mal limitados, extendiéndose a base de odontoides y cuerpo vertebral C2, que protuye en canal medular, hipointensa en T1, isointensa en T2 e hiperintensa en STIR, sin restricción en difusión, con captación tras gadolinio. Los hallazgos sugieren como primera posibilidad infiltración neoplásica. Estudio neurofisiológico con patrón neurógeno crónico en C5-T1 bilateral de grado severo. Se realiza por neurocirugía fijación cervical con exéresis tumoral, presentando en el postoperatorio parada cardiorrespiratoria con ingreso en UVI y traqueostomía. Se concluye diagnóstico de plasmocitoma por anatomía patológica. Se traslada a hematología para manejo terapéutico.

Conclusión: A pesar de que las características clínicas descritas en el plasmocitoma encajan con el cuadro del paciente, no fue la primera sospecha diagnóstica, y sólo se pudo confirmar por anatomía patológica.

PRESENTACIÓN CLÍNICO-RADIOLÓGICA ATÍPICA DE GLIOBLASTOMA MULTIFORME

Eguizábal Aguado, J.I.; Gil Armada, P.; Tabernero García, C.; Cerdán Santacruz, D.; Fernández Rodríguez, B.; Castrillo Sanz, A.; Duarte García-Luis, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Segovia

Objetivos: Ilustrar la presentación clínico-radiológica como alta sospecha de encefalitis herpética en glioma de alto grado subyacente.

Material y métodos: Varón de 74 años que consulta por alteración del nivel de consciencia y trastorno del comportamiento de inicio subagudo.

Resultados: El paciente acude al servicio de Urgencias por deterioro subagudo del nivel de consciencia, inatención y confusión, sin fiebre ni otra sintomatología infecciosa. Se sospecha estatus no convulsivo, iniciando tratamiento con levetiracetam intravenoso, presentando mejoría clínica, aunque continuaba fluctuando el nivel de consciencia. Se decide ingreso para estudio. El LCR resultó normal, el EEG mostraba anomalías intercríticas inespecíficas de temporal derecho, y la RM cerebral mostró hiperintensidad en lóbulo temporal derecho en secuencias T2 que no realzaba con contraste. Ante estos hallazgos se consideró el diagnóstico de encefalitis herpética como opción más probable, iniciándose tratamiento con aciclovir endovenoso. Tras una semana el paciente mejoró espectacularmente, y se fue de alta asintomático. Posteriormente conocimos el resultado negativo para PCR de VHS, enterovirus y otros neurotropos frecuentes. Tres meses después, consulta en el servicio de Urgencias por alteraciones de comportamiento y cambios de personalidad. La RM cerebral mostró proceso expansivo con focos necróticos en temporal derecho, sugiriendo como primera posibilidad glioblastoma multiforme. El paciente fallece a los 2 meses.

Conclusión: Ante estos hallazgos cabe sugerir la realización de una prueba de imagen al menos de control ante el hallazgo de una lesión encefálica de la que no ha sido aclarada su origen a pesar de que exista una mejoría clínica evidente tras tratamiento de primera posibilidad diagnóstica.

REVISIÓN DE DIFERENTES CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ESTENOSIS CAROTÍDEA POR ECOGRAFÍA DÚPLEX EN PACIENTES CON OCLUSIÓN CAROTÍDEA CONTRALATERAL

Sánchez Velasco, S.; Rodríguez Pardo de Donlebún, J.; Ruiz Ares, G.; Alonso de Leciñana Cases, M.; Gutiérrez Zuñiga, R.; Lara Lara, M.; Fuentes Gimeno, B.; Díez Tejedor, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Recientemente se han propuesto nuevos criterios diagnósticos de estenosis en la arteria carótida interna (ACI) con ecografía dúplex en casos de oclusión contralateral, ya que esta situación podría sobreestimar la estenosis debido al aumento compensatorio de las velocidades de flujo en el lado contralateral. Nuestro objetivo es evaluar la precisión diagnóstica de estos nuevos criterios diagnósticos y compararla con la de los estándar.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 63 pacientes con oclusión o preoclusión de la ACI demostrada por angioTC. Se correlacionó el grado de estenosis en la ACI contralateral, estimado mediante velocidades obtenidas por ecografía dúplex carotídea, y se compararon con el grado de estenosis obtenido por angioTC mediante el método NASCET. Se evalúan los criterios propuestos por Preiss et al y los criterios estándar. Se estudian diferentes parámetros para definir el grado de estenosis con mayor precisión definidos a través de curvas ROC.

Resultados: Dentro de los parámetros estándar, el criterio de velocidad pico sistólica presentó una mayor precisión de entre los evaluados, con una S 87% y E 75%. Los criterios propuestos por Preiss et al. presentaron una precisión más baja que los estándar para estimar la estenosis carotídea. Los parámetros con mayor precisión diagnóstica eran similares a los criterios estándar.

Conclusión: Los criterios estándar para estimar estenosis carotídea presentaron mayor precisión que los propuestos recientemente por otros autores

DISECCIÓN CAROTÍDEA BILATERAL: REVISIÓN DE LA LITERATURA Y DESCRIPCIÓN DE NUESTRA SERIE DE CASOS

Rubio Baines, I.; Ostolaza Ibáñez, A.; Diaz Pertuz, E.D.; Pulido Fontes, L.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Describir la etiología, características clínico-radiológicas, evolución y tratamiento de una serie de disecciones carotídeas bilaterales.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes que presentaron disección carotídea bilateral en los últimos 10 años en nuestro hospital terciario.

Resultados: Se identifican 3 pacientes (2 hombres y 1 mujer). El primer paciente (varón 53 años) era fumador e hipertenso; el segundo (varón 55 años) era fumador; y la tercera paciente (mujer 35 años) presentaba antecedentes de migraña, consumo de anticonceptivos orales y masaje cervical reciente. Los 3 pacientes debutaron con cefalea; uno de ellos asoció focalidad neurológica y se instauró tratamiento anticoagulante con heparina sódica. En los otros dos se objetivó clínica de pares craneales y se inició antiagregación oral. En los estudios de neuroimagen se objetivó una disminución progresiva del calibre de ambas carótidas, asociando en dos casos "flap" intimal y una imagen de aneurisma. Se identificaron lesiones isquémicas en el paciente que debutó con focalidad. Se atribuyeron las disecciones a una enfermedad de tejido conectivo en un caso, y la manipulación cervical en otro, quedando uno de ellos como origen desconocido. La evolución fue satisfactoria en los 3 pacientes.

Conclusión: La disección carotídea es una patología rara en la población general, siendo aún menos frecuente de forma bilateral. A pesar de ello, hay que tenerla en cuenta en pacientes jóvenes con focalidad y cefalea. El tratamiento más adecuado sigue siendo motivo de controversia. De forma concordante a la literatura, en nuestra serie las secuelas son mínimas a medio plazo.

OSTEOMIELITIS DE LA BASE DE CRÁNEO ASOCIADA A ABSCESO EPIDURAL QUE SIMULA UNA MENINGITIS AGUDA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Santos Pinto, A. [1]; Lomas Meneses, A. [1]; Garcia Ruiz, R. [1]; Rueda Medina, I. [1]; Garcia Nieto, J.C. [2]; González Manero, A. [1]; Navarro Muñoz, S. [1]; Millán Pascual, J. [3]; Botia Paniagua, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena

Objetivos: La osteomielitis de la base de cráneo suele producirse por una infección contigua cuyo foco puede ser una otitis externa maligna (OEM), especialmente en pacientes con factores predisponentes como la diabetes. Aunque el absceso epidural ha sido frecuentemente descrito como una complicación asociada, existen pocos casos reportados.

Material y métodos: Presentamos un caso clínico de absceso epidural secundario a osteomielitis de base de cráneo severa, de presentación atípica.

Resultados: Mujer de 77 años, diabética, con antecedentes de OEM, abscesos de clivus drenados, mastoiditis bilateral y osteomielitis grave de la base de cráneo por lo que recibió tratamiento antibiótico empírico crónico para la OEM, presenta meses después cefalea intensa y parálisis facial periférica. La punción lumbar reveló pleocitosis moderada, hiperproteinorraquia, y normoglucorraquia. Los síntomas no mejoraron pese al inicio de antibioterapia empírica, empezada ante la sospecha de meningitis aguda. Tanto el Gram como el cultivo de LCR resultaron negativos. La RMN demostró posteriormente un absceso epidural comprimiendo el bulbo por lo que se modificó el tratamiento antibiótico y se consultó a neurocirugía. La paciente falleció un mes después sin tratamiento quirúrgico adecuado.

Conclusión: La osteomielitis de la base de cráneo ha sido asociada con síndromes meníngeos, pudiendo dificultar el abordaje diagnóstico inicial, al no considerar otras alternativas diagnósticas como el absceso epidural. En este caso, la RMN de base de cráneo resultó esencial para el diagnóstico correcto por lo que debería ser considerada precozmente en pacientes con patrón de LCR similar para impedir la demora en el diagnóstico y tratamiento correcto.

ESTUDIO TRACTOGRÁFICO POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN LA EVOLUCIÓN DE AFASIA SECUNDARIA A DAÑO CEREBRAL SOBREVENIDO EN UNA UNIDAD DE NEURORREHABILITACIÓN

Juárez Belaúnde, A.L. [1]; Muñóz González, A. [2]; Tornero López, J. [2]; Oliviero, A. [3]; Dileone, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Los Madroños; 2. Servicio de Radiología. Hospital Los Madroños; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Nacional de Parapléjicos - Fundación

Objetivos: Estudiar los cambios morfológicos neuroanatómicos mediante tractografía por RM durante un periodo de neurorrehabilitación, en pacientes con afasia secundaria a daño cerebral sobrevenido.

Material y métodos: Se han incluido en el estudio 5 pacientes con afasia secundaria a daño cerebral sobrevenido prioritariamente por ictus isquémico: afasia transcortical motora y de conducción. Estos han sido valorados antes de empezar la neurorrehabilitación mediante escalas clínicas especificas (NIHSS, Test de Boston para afasias, Test de Beck y EQ-5) y mediante RM cerebral con tractografia. Posteriormente, se realizará el follow-up tras el sexto mes de rehabilitación, repitiendo la valoración inicial.

Resultados: Las imágenes de tractografía al ingreso son congruentes con la clínica expuesta, con reducción de la anisotropía fraccional en el área afectada. Actualmente en período de neurorrehabilitación logopédica empiezan a presentar mejoría clínica.

Conclusión: La tractografia por RM representa una herramienta útil para detectar los cambios de conectividad local en pacientes con afasia. Las valoraciones de control a los 6 meses nos indicarán si los cambios clínicos de los pacientes pueden estar en relación estadística con los cambios en la tractografia.

MÚLTIPLES REACCIONES ADVERSAS NEUROLÓGICAS: UN CASO COMPLEJO EN LA INTERCONSULTA EN NEUROLOGÍA

Martínez Poles, J.; Escribano Paredes, B.; García Madrona, S.; Nedkova Hristova, V.; De Albóniga-Chindurza Barroeta, A.; Anciones Martín, C.; Monreal Laguillo, E.; Pérez Torre, P.; García Barragán, N.; Buisan Catevilla, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La incidencia de efectos adversos (EA) serios a fármacos en el ámbito hospitalario es extremadamente alta y require un alto grado de sospecha. Sin embargo, es raro encontrar varios EA neurológicos que pongan en riesgo la vida de los pacientes simultáneamente.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Una mujer de 50 años ingresó en Cirugía General para cirugía biliar, que se complicó con una perforación duodenal y shock séptico que requirió ingreso en UCI. En ese momento se inició nutrición parenteral (NP). Una vez estabilizada, se trasladó a planta de cirugía general. Cinco meses después del inicio de la NP comenzó con un cuadro de hiperemesis e hiperpirexia intermitente. Se habían administrado multiples fármacos antidopaminérgicos, ondansetron y varios antibióticos, incluyendo linezolid. Desarrolló un cuadro de parkinsonismo bradicinético, con temblor postural y tetraparesia con piramidalismo, así como una demencia fronto-subcortical con bradipsiquia, apatía y abulia. Se retiraron los fármacos serotoninérgicos y antidopaminérgicos, con discreta mejoría. Se inició tratamiento con L-DOPA, sin beneficio. Se realizó una RM cerebral que mostró hiperintensidad en secuencias T1 en ganglios basales, dato que sugiere depósito de cationes. Sospechando intoxicación por manganese, se retiró este oligoelemento de la NP. La paciente mejoró progresivamente hasta su situación previa y volvió a tener nutrición enteral. Una RM cerebral de control a los seis meses mostró resolución completa de las hiperintensidades.

Conclusión: El depósito de manganeso en pacientes con NP prolongada puede ser una causa tratable de parkinsonismo.

INFARTO MEDULAR AGUDO, SIGNOS RADIOLÓGICOS DE AYUDA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Beck Román, E.; Ruiz Molina, Á.; Mena Romo, L.; Gómez- Porro Sánchez, P.; González Santiago, R.; Castro-Villacañas Farzamnia, A.; Fernández Gil, L.; García Malo, C.; Lara Acedo, V.M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente con infarto medular agudo en relación a ulceración y disección de arteria radicular en contexto de ateromatosis aórtica.

Material y métodos: Varón de 86 años que presenta dolor abdominal súbito tras realizar maniobra de Valsalva, irradiado hacia la espalda con posterior pérdida de fuerza en miembros inferiores. A la exploración presenta paraparesia fláccida asimétrica, hipoestesia tactoalgésica con nivel D10 de predominio izquierdo, apalestesia bilateral hasta crestas iliacas, REM paterales exaltados, babinski bilateral. Se realiza angioTC de aorta, que descarta signos radiológicos compatibles con síndrome aórtico agudo. Se realiza RMN medular las primeras horas sin alteraciones relevantes.

Resultados: Dada la estabilidad clínica pasadas 72 horas se repite estudio que muestra áreas hiperintensas en T2 y Stir así como en difusión en médula, hiperintensidad en Stir y difusión en cuerpo verteral T11 y área hiperintensa en T2 en musculatura paravertebral adyacente, todo ello sugestivo de infarto agudo-subagudo. La aorta muestra a nivel T10-T11 engrosamiento de pared posterior con hiperintensidad en T1 y difusión correspondiente con ulceración de pared aórtica con disección contenida.

Conclusión: El diagnóstico de infarto medular es clínico con confirmación mediante neuroimagen. La sensibilidad para RMN estandar es limitada, especialmente las primeras horas. Si la sospecha es alta debemosrepetir en los siguientes días. Los hallazgos incluyen hiperintensidades en T2 y alteraciones en difusión, pero no son específicos. El hallazgo de infarto de cuerpo vertebral adyacente a anomalías de señal en la RM es un indicador específico de isquemia y un signo de confirmación útil aunque poco habitual

Neurología General P1

SIDEROSIS SUPERFICIAL IDIOPÁTICA TIPO 1. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Gamo González, E. [1]; Ruiz Molina, A. [1]; Novo Ponte, S. [2]

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

Objetivos: Describir el caso clínico de mujer de 70 años con cuadro de hipoacusia y ataxia cerebelosa, de instauración crónica y lentamente progresiva de 5 años de evolución, compatible con siderosis superficial de tipo infratentorial.

Material y métodos: Se realiza RM evidenciándose en susceptibilidad magnética un depósito de hemosiderina en folias y vérmix cerebeloso, superficie del troncoencéfalo, corteza occipital, interhemisférica y médula. Se realiza estudio buscando causas sistémicas y estructurales cerebrales y espinales de microsangrado, siendo normal. No cumple criterios de Boston para angiopatía amiloide ni traumatismos o cirugías previas que justifiquen los hallazgos. Se realiza análisis del gen TTR descartándose la variante oculoleptomeníngea de amiloidosis.

Resultados: No hallándose causas tratables de sangrado crónico del SNC, se decide tratar con Deferiprona, único quelante del hierro que atraviesa barrera hematoencefálica, con el objetivo de detener el depósito de hemosiderina intracraneal.

Conclusión: La siderosis superficial es un cuadro de depósito excesivo de hemosiderina secundario a sangrado crónico que termina produciendo daño neuronal. Dentro del mismo, cabe diferenciar la siderosis superficial supratentorial cuya causa más frecuente es la angiopatía amiloide, y la infratentorial, donde priman causas estructurales de sangrado o la idiopática como el caso expuesto. Una vez realizado el estudio de despistaje de lesiones estructurales, se recomienda estudio de mutaciones del gen TTR responsable de la variante oculoleptomeníngea de la amiloidosis. El tratamiento debe centrarse en la corrección estructural causante del sangrado, si existiera. En caso contrario, existen estudios recientes que apoyan el uso de quelantes del hierro con seguridad, consiguiendo mejoría radiológica, estabilización clínica, y ocasionalmente mejoría.

SINDROME DE SUSAC. REPORTE DE CASOS

Pérez Noguera, R. [1]; Mercedes Álvarez, B. [2]; Abril Jaramillo, F.J. [3]; Pérez Díaz, H. [2]; Rodríguez Uranga, J.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Viamed Santa Ángela de la Cruz- CNA; 3. Servicio de Neurología. Hospital Viamed Santa Ángela de la Cruz- CNA

Objetivos: El síndrome de Susac, también denominado por su acrónimo SICRET, se basa en la triada clásica de encefalopatía, hipoacusia y oclusión de arterias retinianas. Su etiología parece estar relacionada con una alteración microangiopática de base autoinmune que afecta a las arteriolas de < 100 µm. A menudo los signos clínicos no están presentes de forma simultánea y pueden aparecer progresivamente, siendo lo mas frecuente que debute con cefalea intensa como precursor de la encefalopatía o trastorno psiquiátrico que en muchos casos favorecen el ingreso en salud mental. Los síntomas se desarrollan entre dos semanas y dos años.

Material y métodos: Se exponen tres casos clínicos con presentación y debut similares pero con desigual respuesta a los tratamientos y diferentes secuelas.

Resultados: El diagnóstico se basa en la clínica y en pruebas de laboratorio así como en neuroimagen donde se visualizan microinfartos en núcleos grises centrales y cuerpo calloso, son características les lesiones centrales del mismo pues son infrecuentes en enfermedades desmielinizantes Este suele afectar a mujeres entre los 20 y 40 años pero se han descrito casos en niños y adultos por encima de los 50 años. Afecta a todas las razas. En muchos casos el debut tiene como antecedente un cuadro infeccioso respiratorio o digestivo.

Conclusión: Aunque el curso clínico suele ser autolimitado y habitualmente no deja secuelas o son leves (hipoacusia generalmente). pueden darse exacerbaciones llegando a generar cofosis, ceguera, demencia o espasticidad por lo que se hace necesario identificar con rapidez la enfermedad e implementar, lo antes posible, un tratamiento eficaz.

ASTASIA SIN ABASIA. EN LA FRONTERA ENTRE LO PSIQUIÁTRICO Y LO ORGÁNICO

Sierra Gómez, A.; Calabria Gallego, M.D.; López Agudelo, O.; Berdei Montero, Y.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La astasia sin abasia o síndrome del zancudo, es la incapacidad para mantenerse de pie pero no de caminar. Presentamos dos casos de temblor ortostático con astasia sin abasia.

Material y métodos: Caso A. Mujer de 63 años que refiere desde hace años sensaciones extrañas en ambas piernas cuando lleva un rato de pie que le producen gran inestabilidad y sensación de caída inminente. Desaparece al caminar, sentarse o acostarse. Caso B. Mujer de 75 años, con antecedentes de hipertensión arterial, que acude por imposibilidad para permanecer de pie si no está en movimiento. Se cae al suelo si está en una fila o esperando en un semáforo sin mover los miembros inferiores (MMII).

Resultados: Caso A. Exploración física: mínimo temblor en MMII y tronco en la bipedestación, sin rigidez ni bradicinesia. Se realizan analítica de sangre y TAC cerebral, ambas normales. Estudio electromiográfico compatible con temblor ortostático, iniciándose tratamiento con clonazepam, con mala tolerancia, por lo que se cambia a propranolol con buena respuesta clínica. Caso B. Exploración neurológica normal. Analítica de sangre y TAC normales. Estudio electromiográfico compatible con temblor ortostático. Se inicia tratamiento, sucesivamente, con alprazolam, propranolol y rivotril, sin mejoría clínica.

Conclusión: La imposibilidad para mantenerse de pie y caminar, a pesar de presentar una exploración neurológica normal se define como astasia-abasia. Es debida casi en su totalidad a un trastorno somatomorfo. La existencia de astasia sin abasia es excepcional. Las causas neurológicas están relacionadas con la disfunción de las vías tálamo-cerebelo-troncoencefálicas siendo el temblor ortostático uno de ellos.

ROMBENCEFALITIS POR ENFERMEDAD DE BEHÇET

Manrique de Lara Cadiñanos, P.; Ogando Durán, G.; Lapeña Motilva, J.; Díaz Díaz, J.; Hernando Requejo, V.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: La rombencefalitis por enfermedad de Behçet supone un reto diagnóstico, dado que puede resultar difícil distinguirla de

la alternativa infecciosa (Listeria). La diferencia entre antibioterapia prolongada o inmunosupresión puede desembocar en un desenlace infausto.

Material y métodos: Varón, 38 años, antecedentes de úlceras en genitales y mucosa yugal. Ingresa por síndrome febril (42º), cefalea y náuseas de 1 mes asociando recientemente sensación de acorchamiento en hemicuerpo izquierdo. En exploración neurológica destacaba oftalmoparesia compleja, hemiparesia y hemihipoestesia izquierdas y ataxia apendicular.

Resultados: - RM cerebral: lesión hiperintensa desde cápsula interna derecha hasta unión bulboprotuberancial (incluyendo cerebelo) con efecto de masa y focos microhemorrágicos. Hallazgos sugerentes de rombencefalitis. - TC-body con contraste: normal. - Análisis de sangre: marcadores fúngicos y serologías bacterianas negativas. ANA positivos (1:640), resto de parámetros de autoinmunidad, HLA B51 y test de Patergia negativos. - Análisis de LCR inicial: 390 leucocitos/mcL (60% mononucleares), proteinorraquia 70mg/dl, glucorraquia 57mg/dl. BOC, PCR (bacterias, virus) y test para detección de hongos negativos. - Análisis de LCR tras tratamiento antibiótico: 105 leucocitos/mcL (predominio mononuclear), proteinorraquia 54mg/dl, glucorraquia 45mg/dl. - Cultivos: negativos. - Evolución: por empeoramiento clínico a pesar de antibioterapia se administraron 3 bolos de metilprednisolona 1g presentando mejoría progresiva hasta quedar prácticamente asintomático.

Conclusión: La rombencefalitis por enfermedad de Behçet es una entidad infrecuente, potencialmente reversible, pero letal si no se diagnostica a tiempo. En ocasiones puede haber alteraciones variables del LCR sin tratamiento inmunosupresor, lo que complica el diagnóstico. Como alternativas diagnósticas hay que valorar principalmente origen infeccioso (Listeria, VHS, Enterovirus), desmielinizante, otras autoinmunes y paraneoplásico.

DESCRIPCIÓN DE UN CASO DE ENCEFALITIS AUTOINMUNE MEDIADA POR ANTICUERPOS ANTI-RECEPTOR ALFA1 DE GLICINA SIN ESPASTICIDAD

González Menacho, J. [1]; Garrido Arenas, D. [2]; Graus Ribas, F. [3]; Rovira Anglés, C. [1]; Ortiz Castellón, N. [1]; Mañé Martínez, A. [4]; Pizarro Molina, I. [1]; Vives Masdeu, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona

Objetivos: La EA (encefalitis autoinmune) por anticuerpos anti-RGlyc (anti-receptor de glicina), descrita recientemente, suele cursar con síntomas de tronco cerebral, mioclonias y rigidez axial y/o de extremidades por lo que se ha establecido analogía con el síndrome de la persona rígida. Describimos un caso de EA-anti-RGlyc con sintomatología troncoencefálica sin rigidez ni mioclonias.

Material y métodos: Caso clínico. Hombre 78 años, antecedente de herpes zoster intercostal D8 2 semanas antes de aparecer en 48 horas disartria, disfagia, oftalmoparesia bilateral i ataxia, considerado ictus troncoencefálico; tratamiento antiagregante + estatina. RMN cerebral normal. Mejoría clínica parcial inicial, empeoramiento 2 semanas después: trismus severo con empeoramiento progresivo de oftalmoparesia, hipoventilación; ingresó en UCI para intubación orotraqueal. RMN cerebral nuevamente normal.

Resultados: Ante sospecha clínica de EA se estudió LCR (9 cel nucleadas, no hematies, proteinas 46,1 mgs/dL.), se determinó panel autoinmune con anticuerpos onconeuronales, se administraron metilprednisolona 1 gr x3d. Una semana después mejoría de ataxia, trismus, disartria y oftalmoparesia. Posteriormente confirmó positividad de anticuerpos anti-Rglyc en sangre y en LCR (inmunofluorescencia sobre células HEK293 transfectadas con subunidad alfa del receptor de glicina).

Conclusión: Nuestro paciente presentó clínica característica del antagonismo de los receptores de glicina similar al envenenamiento por estricnina (inhibe competitivamente dichos receptores principalmente en médula espinal), con datos poco habituales respecto a la mayoría de casos descritos (edad avanzada, no mioclonias claras ni espasticidad). El herpes zoster pudo desencadenar respuesta inmune a RGlyc. EMG confirmó actividad motora continua involuntaria en musculatura afectada. Es importante el diagnóstico precoz para iniciar tratamiento inmunosupresor lo antes posible.

NEUROFIBROMA EN "RELOJ DE ARENA" COMO CAUSA DE MIELOPATÍA CERVICAL COMPRESIVA Y SÍNDROME MEDULAR PROGRESIVO

Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Valero López, G.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumi, M.L.; Baídez Guerrero, A.E.; Morales De la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; García Molina, E.; Carreón Guarnizo, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La Neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) es una enfermedad autosómica dominante, caracterizada por anomalías de la pigmentación cutánea y desarrollo de neurofibromas en piel y sistema nervioso. Aquellos constituidos sobre terminaciones nerviosas se denominan plexiformes, aparecen en un 30% de pacientes, y pueden causar sintomatología secundaria a la compresión de estructuras vecinas.

Material y métodos: Se presenta el caso de una paciente con NF-I y cuadro progresivo sensitivo-motor derecho con cervico-braquialgia asociada.

Resultados: Se trata de una mujer de 40 años con NF-1 e historia de 2 años de evolución de cervicobraquialgia derecha, que en los 2 últimos meses acusaba parestesias y debilidad en territorio de distribución de raíces C5-C7 con pérdida de destreza fina en mano derecha, y progresiva debilidad en miembro inferior derecho (MID) arrastrándolo al caminar. A la exploración presentaba un balance muscular patológico distal en extremidades derechas (EEDD) 4/5, sin atrofia ni fasciculaciones, hipoestesia en extremidades inferiores con correcta discriminación tactoalgésica, hipopalestesia distal severa en MID, leve en izquierda, reflejos osteotendinosos exaltados en EEDD, Babinsky derecho, clonus inagotable y marcha parética en MID. Ante sospecha de afectación radiculo-medular, se realizó resonancia medular que evidenció la presencia de neurofibroma plexiforme intramedular e intradural entre C5-C7, responsable del cuadro. Se sometió a la paciente a laminoplastia

C6-C7 con mejoría clínica, demostrando la inmunohistoquímica de la muestra la existencia de ganglioneuroma.

Conclusión: A pesar de la baja prevalencia, ante cuadros sugerentes de mielopatía o síndrome medular en pacientes con NF-1, hay que considerar la presencia de neurofibromas plexiformes que requieran tratamiento quirúrgico

SÍNDROME DE ELSBERG SECUNDARIO A INFECCIÓN DISEMINADA POR VIRUS VARICELA-ZÓSTER

Rivero de Aguilar Pensado, A.; Seijo Raposo, I.M.; López Traba, A.; García Díaz, I.; Rodríguez Osorio, X.; Cacabelos Pérez, P.; Arias Gómez, M.

Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario de Santiago

Objetivos: El síndrome de Elsberg describe la asociación de radiculitis sacra por virus de la familia herpes (clásicamente el herpes simplex tipo 2) con una retención aguda de orina. Presentamos un caso debido a una infección diseminada por virus varicela zoster (VVZ).

Material y métodos: Mujer de 56 años con antecedentes de epilepsia focal y linfoma de Hodgkin en remisión completa que acude por presentar un síndrome febril de varios días de evolución que en las últimas 24 horas asocia dolor hipogástrico e incapacidad para la micción. En la exploración se observan lesiones herpéticas confluentes en región sacra y nalga izquierda, asociando otras menores salpicadas por la superficie corporal, así como un globo vesical y arreflexia aquilea bilateral. Se instaura tratamiento con aciclovir endovenoso, sondaje vesical y antibioterapia por infección urinaria.

Resultados: El análisis de LCR revela una pleocitosis linfocitaria moderada con PCR positiva para VVZ. La serología de VVZ en sangre resulta positiva (IgM e IgG). La RM de columna lumbosacra demuestra un realce de las raíces sacras tras la administración de contraste, confirmando el diagnóstico de síndrome de Elsberg. En el estudio hematológico no se observan datos de recidiva del linfoma. La paciente recupera el control esfinteriano a los pocos días. Desarrolla un dolor neuropático moderado que cede con pregabalina a bajas dosis. Cursa alta tras dos semanas de tratamiento antiherpético.

Conclusión: El síndrome de Elsberg se debe incluir en el diagnóstico diferencial de los pacientes con semiología de cola de caballo, especialmente en aquellos con antecedentes de inmunodepresión.

¿SÍNDROME MEDULAR AGUDO DE ORIGEN TIROTÓXICO? PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Cebrián Escudero, J.; Casado, L.; Trillo, S.; de la Fuente, E.; Díaz Pérez, C.; Nombela, F.; Vivancos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La parálisis periódica hipopotasémica tirotóxica (PPHT) es una complicación rara asociada con el hipertiroidismo. Se presenta como cuadros recurrentes de tetraparesia de intensidad variable, suponiendo un reto diagnóstico en algunos casos.

Material y métodos: Se presenta el caso clínico de un paciente con PPHT que debutó con sospecha de síndrome medular agudo, en el que se realizó estudio con analítica y neuroimagen, recibiendo tratamiento médico precoz y cirugía.

Resultados: Varón de 36 años sin antecedentes de interés que presenta episodio brusco de paraparesia, que mejora a lo largo de horas, acudiendo a urgencias por medios propios. Había presentado un episodio similar 15 días antes. Asocia episodios ocasionales de incontinencia urinaria nocturna y pérdida reciente de peso, con mayor fatiga y nerviosismo. A la exploración destaca fuerza 4+/5 con reflejos miotáticos exaltados e hipoestesia en miembros inferiores. Durante el ingreso presenta curso fluctuante y afectación de miembros superiores. Se realiza estudio con RM medular completa sin alteraciones. En analítica llama la atención niveles de T4L:6,52, TSH indetectable, K+:3,4. Se inicia tratamiento con propranolol y antitiroideos, presentando ecografía y gammagrafía tiroideas compatibles con enfermedad de Graves. El paciente presenta dos ingresos hospitalarios posteriores por reagudización, con hipopotasemia grave y arritmia secundaria en uno de ellos. Finalmente precisó tiroidectomía total, con buena evolución posterior.

Conclusión: La PPHT es una patología urgente en la que es preciso realizar un diagnóstico y tratamiento rápido, por la posibilidad de presentar complicaciones graves. Se debe sospechar ante cuadros fluctuantes/recurrentes de debilidad siendo excepcional la presencia de reflejos exaltados y afectación sensitiva.

DISECCIÓN DE CARÓTIDA RECURRENTE: ATENCIÓN A LOS PACIENTES MIGRAÑOSOS

Florez Pico, S.M. [1]; Temprano Fernandez, M.T. [1]; Rodriguez Rodriguez, S. [2]; Casado Menendez, I. [1]; Fañez Kertelj, M. [1]; Perez Piñeiro, A. [1]; Alvarez Fernandez, E. [1]; Miranda Mendez, S. [1]; Solar Sánchez, D.M. [1]; Tadeo Reyes, S. [3]; Asensi Alvarez, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Neurología. Hospital V. Álvarez Buylla; 3. Servicio de Radiología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Presentación del caso y revisión bibliográfica de un paciente migrañoso con disección de carótida recurrente.

Material y métodos: Hombre de 47 años de edad con antecedente de migraña sin aura desde la infancia, sin otros antecedentes personales ni familiares de interés. En el 2012 presentó un cuadro de cefalea típica pero asociado a síntomas visuales. Al día siguiente se objetivó en la exploración un síndrome de Horner en el ojo izquierdo, confirmándose en los estudios una disección en carótida ipsilateral, sin lesión cerebral. Un año más tarde ingresó por sintomatología similar contralateral, confirmándose una nueva disección en carótida interna derecha.

Resultados: Serologías negativas, no trastornos de coagulación, alfa 1 antitripsina normal, AngioTC de la arteria renal normal, DTC compatible con patología carotídea severa, AngioRM que confirmó la presencia de trombo intramural con estenosis distal al mismo en ambas ocasiones. Anatomía patológica arteria temporal normal. Estudio genético solicitado pendiente de resultado.

Conclusión: La disección carotídea es una causa a tener en cuenta en el diagnóstico etiológico del ictus en gente joven, con una incidencia de 2,5 casos por 105 habitantes. El riesgo de recurrencia

es alrededor del 1% al año, asumiendo que no hay una enfermedad de tejido conectivo adyacente. Se ha observado una mayor incidencia en pacientes con migraña. La sintomatología es muy variable, desde formas asintomáticas hasta pacientes con compromiso neurológico grave; Las nuevas guías recomiendan tratamiento antiagregante, ante la ausencia de diferencias significativas con los anticoagulantes y la presencia de menos efectos secundarios, durante al menos 3-6 meses.

LOS INHIBIDORES DE LA TIROSÍN-KINASA COMO CAUSA INHABITUAL DE ICTUS ISQUÉMICO ATEROTROMBÓTICO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

García Campos, C.; Ruiz De Arcos, M.; Domínguez Mayoral, A.; Fuerte Hortigón, A.; Chavero Moreno, E.; Sánchez Fernández, F.; Pérez Sánchez, S.; Montaner Villlonga, J.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Los fármacos inhibidores de la tirosín-kinasa (ITK), empleados en la leucemia mieloide crónica (LMC), se han relacionado con arteriosclerosis, especialmente periférica, como efecto secundario. Nuestro objetivo es ilustrar posibles complicaciones cerebrovasculares de los ITK.

Material y métodos: Presentamos dos pacientes de 62 (paciente A) y 78 años (paciente B), que tienen en común tomar ITK desde 2001 y que han sufrido ictus isquémico aterotrombótico en 2017. Antes del tratamiento ninguno de los enfermos tenía estenosis carotídea significativa conocida. Ambos pacientes ingresaron por clínica ictal consistente afasia, hemianopsia y síndrome motor derechos en el caso A y síndrome sensitivo-motor izquierdo y extinción sensitiva en el caso B.

Resultados: La neuroimagen reveló un área isquémica en el territorio carotídeo izquierdo en el caso A y derecho en el caso B. El estudio carotídeo evidenció lesión en tándem con trombo en M1 y estenosis suboclusiva en ACII en el paciente A, mientras que en el caso B se objetivó oclusión de ACID y estenosis leve en ACII. El caso A se trató mediante trombectomía en M1 y angioplastia-stenting en ACII. El paciente B se manejó de forma conservadora por la cronología prolongada de los síntomas.

Conclusión: La relevancia de los casos reside en la ilustración de arterioesclerosis carotídea como efecto secundario de los ITK, complicación menos documentada que la isquemia periférica, debiéndose considerar el riesgo cerebrovascular en pacientes tratados con ITK. Aun así, son necesarios más estudios para dilucidar la etiopatogenia de la arteriosclerosis carotídea en estos casos.

CUANDO LA EPILEPSIA SE CONVIERTE EN ARTE: CUADROS REALIZADOS POR UN PACIENTE CON STATUS EPILÉPTICO FOCAL NO CONVULSIVO EN TERRITORIO OCCIPITAL

González-Pinto González, T.; Garamendi Ruiz, I.; Alejo Marinas, A.; Moreno Estébanez, A.; Rodríguez Campos, I.; Agirre Beitia, G.; Luna Rodríguez, A.; Cabral Martínez, L.; Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Presentar las obras de arte elaboradas por un paciente con un status epiléptico focal no convulsivo en territorio occipital izquierdo.

Material y métodos: Se presenta el caso de un paciente de XX años que ingresó en nuestro servicio para la realización de una embolización de una malformación arteriovenosa en XXXX. Tras la intervención comenzó con alucinosis visuales complejas, predominando figuras geométricas y algunas más elaboradas (árboles o casas). Se realizó un electroecefalograma (EEG) que confirmó el diagnóstico de status epiléptico focal occipital izquierdo. Tras la instauración de tratamiento antiepiléptico intravenoso (fármaco 200) en 48 horas cedieron tanto los síntomas como las descargas electrográficas.

Resultados: En nuestro caso, dado que el paciente era un gran aficionado a la pintura, mientras estaba con los síntomas diseño a través del ordenador cinco imágenes (que nos ha cedido de manera desinteresada) que ilustran las diferentes alucinosis que estaba experimentado. Así, en este caso, las obras realizadas por el paciente, muy ilustrativas y con una carga artística muy importante, son capaces de expresar sus síntomas de una manera diferente, donde las palabras no llegan.

Conclusión: Como en otros casos descritos en la literatura, nos encontramos ante la expresión artística de la enfermedad neurológica, en este caso la epilepsia. Considero de especial interés el caso por lo ilustrativo de las imágenes, las cuales ayuda a entender las manifestaciones clínicas de la epilepsia desde el punto de vista del paciente.

HEMATOMA EPIDURAL MEDULAR ESPONTÁNEO POR APIXABAN

Saldaña Díaz, A.I.; Díaz Otero, F.; Esteban De Antonio, E.; López Anguita, S.; García Pastor, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: El hematoma epidural medular (HEM) es una entidad infrecuente que suele aparecer asociado a condiciones predisponentes y en especial al tratamiento con anticoagulantes orales. Existen escasos casos descritos asociados a anticoagulantes directos (en concreto con Rivaroxaban y Dabigatran. Su diagnóstico precoz es fundamental debido a la morbilidad que asocia. Presentamos un caso de HEM espontáneo por Apixaban.

Material y métodos: Varón de 81 años que acude refiriendo dolor torácico e interescapular agudo, y dificultad de la marcha de 24 horas de evolución. Entre sus antecedentes, presenta fibrilación auricular en tratamiento con Apixaban 5 mg cada 12 horas. En la exploración destaca una hipoestesia en miembros inferiores (MMII) con nivel sensitivo T10 bilateral, hipopalestesia y disminución de sensibilidad posicional. Los reflejos están abolidos en MMII con respuesta cutáneo-plantar extensora izquierda y balance muscular normal. La marcha es inestable, con aumento de base de sustentación.

Resultados: Ante la clínica de mielopatía aguda, se realizó una resonancia medular urgente, objetivándose un hematoma epidural posterior desde C5-C6 hasta T2-T3 con compresión medular severa y datos de mielopatía. Se contactó con Neurocirugía, realizándose tratamiento quirúrgico urgente precisando administración de complejo protrombínico previo y durante la cirugía. El paciente presentó una

recuperación parcial, y, en la actualidad, precisa de la ayuda de dos apoyos para la marcha.

Conclusión: El diagnóstico precoz del HEM espontáneo determina el pronóstico funcional del paciente, por ello es fundamental sospechar el cuadro en pacientes anticoagulados que desarrollan un síndrome medular agudo con dolor. Presentamos el primer caso descrito en la literatura de HEM espontáneo por Apixaban.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y EVOLUTIVA DE UNA SERIE DE 8 CASOS DE ENFERMEDAD DE BEHÇET

Camacho Nieto, A.; Hernández González, A.; Parralo López, A.; Franco Salinas, A.R.; Ruiz Escribano, L.; Carrasco Garcia de León, S.; Corrales Arroyo, M.J.; Del Real Francia, M.A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad inflamatoria crónica sistémica de etiología desconocida, con alta morbi-mortalidad si afecta al SNC.

Material y métodos: Revisamos retrospectivamente datos clínicos, de laboratorio e imagen de ocho pacientes con NB (seis mujeres, dos hombres), evaluados en los últimos quince años, destacando algunas particularidades.

Resultados: Dos pacientes eran hermanas. Edad de inicio del NB: de 10 a 47 años. Los síntomas neurológicos ocurrieron tras 1-7 años de los síntomas sistémicos en 5, simultáneamente en 1, y en dos casos los síntomas neurológicos los precedieron (más de diez años en 1). Cuatro pacientes debutaron con síntomas "parenquimatosos" (3 afectación troncoencefálica, 1 multifocal), "no parenquimatosos" en dos (hipertensión intracraneal, HTIC), y cefalea y trastornos psiquiátricos en 2. Un caso fue inicialmente diagnosticado de esclerosis múltiple. Sólo se detectó pleocitosis en un LCR. La RM objetivó: lesiones troncoencefálicas (en 2), imágenes puntiformes inespecíficas (3), infarto lenticular (1), normal (2). Tres casos presentaron curso recurrente y 5 monofásico. Los brotes agudos respondieron a corticoterapia, y posteriormente asociaron inmunosupresores o antiTNF.

Conclusión: Existe un componente genético en la EB, que debe alertar si hay antecedentes familiares. El debut neurológico de la EB es poco frecuente, pero hay que considerarlo en síndromes característicos (troncoencefálicos, HTIC), o frecuentes (cefaleas, síntomas psiquiátricos), más en mujeres. Aunque no están validados criterios diagnósticos para el NB, insistimos en un diagnóstico diferencial amplio e interrogar sobre síntomas sistémicos también en el seguimiento. La morbi-mortalidad del NB implica un tratamiento más agresivo que en manifestaciones menores (mucocutáneas o articulares).

SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS EN PACIENTES CON SARCOIDOSIS ¿ES ESO NEUROSARCOIDOSIS?

Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; Navarrete Pérez, J.J.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Hernández Pérez, I.; Guerrero Peral, Á.L.; García Azorín, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: La sarcoidosis es una enfermedad sistémica que puede presentar manifestaciones neurológicas en un 5-26% de los casos, siendo la forma de debut en un 50-70%. Es una entidad con una gran heterogeneidad clínica en su presentación, siendo una de las consideradas "grandes simuladoras" de la neurología. Pretendemos describir una serie de pacientes con sarcoidosis atendidos en un Servicio de Neurología.

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con diagnóstico de sarcoidosis que consultaron por clínica neurológica en un Hospital de tercer nivel durante el periodo 2017-2018. Presentamos las características demográficas, las manifestaciones clínicas de presentación y evolutivas y su diagnóstico.

Resultados: En total se incluyeron cinco pacientes, con edad media de 50,40 años y una edad media de presentación de sarcoidosis de 42,75 años. La forma de presentación fue con clínica sistémica en cuatro y neurológica en uno. El paciente que debutó con clínica neurológica lo hizo en forma de multineuritis craneal recidivante sin síntomas sistémicos acompañantes. Tres de los restantes presentaron cuadros de dolor: una neuralgia del trigémino, una cefalea tipo hemicránea continua y otra de fenotipo migrañoso. El restante presentó movimientos hipercinéticos hemicorporales. Tras estudio completo, tres pacientes fueron diagnosticados de neurosarcoidosis: uno probable y dos posible según criterios, precisando tratamiento específico. En los dos casos restantes se consideró la clínica no relacionada con la sarcoidosis y mejoraron con tratamiento estándar.

Conclusión: Las manifestaciones neurológicas de los pacientes con sarcoidosis no siempre son debidas a neurosarcoidosis. Es importante un diagnóstico completo dadas su heterogeneidad clínica y sus implicaciones terapéuticas.

ANTI-IGLON5: A PROPÓSITO DE UN CASO CON NEUROIMAGEN ALTERADA Y RESPUESTA A INMUNOSUPRESORES

Moreno Estébanez, A.; González-Pinto González, T.; Campos Rodríguez, I.; Agirre Beitia, G.; Tijero Merino, B.; Fernández Valle, T.; Gómez Esteban, J.C.; Berganzo Corrales, K.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: El objetivo de los autores es reportar las características distintivas de un nuevo caso de enfermedad por anticuerpos anti-IgLON5.

Material y métodos: Exposición de un caso de encefalopatía por anticuerpos anti-IgLON5 y revisión de la literatura.

Resultados: Se presenta un caso de encefalopatía por anticuerpos anti-IgLON5 con corea generalizada, alteración de la marcha, distonía cervical, fragmentación del sueño e irritabilidad, cuyo curso clínico se vio exacerbado por 2 agudizaciones precisando ingreso hospitalario. La punción lumbar mostró pleocitosis en LCR. La RM cerebral demostró un depósito de metales anormalmente elevado en ganglios basales y mesencéfalo, siendo el TAC cerebral normal. El estudio de anticuerpos anti-IgLON5 fue positivo en sangre y en LCR. Tras 1 pulso de metilprednisolona, el paciente mejoró recuperando su estado basal. Actualmente, se encuentra estable en tratamiento con rituximab.

Conclusión: La encefalopatía por anticuerpos anti-IgLON5 ha sido recientemente descrita como una encefalopatía asociada a anticuerpos

de curso insidioso y progresivo, caracterizada clínicamente por trastornos del sueño y del movimiento. Como entidad recientemente descrita, existen todavía muchas incógnitas sobre la patogenicidad de los anticuerpos, el papel de la neuroimagen, algunas características clínicas y la potencial respuesta al tratamiento precoz. El curso clínico agudizado, la pleocitosis concomitante en LCR y, especialmente, la respuesta a tratamiento inmunosupresor de nuestro caso, apoyan la naturaleza autoinmune de la encefalopatía por anti-IgLON5. Aunque la mayoría de casos descritos no hayan tenido una buena respuesta a inmunosupresores, en la práctica clínica, en todo paciente con encefalopatía por anticuerpos anti-IgLON5 debería valorarse el tratamiento inmunosupresor.

Neurología General P2

ESPECTRO CLÍNICO DE LA AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO: DE LA VIDA NORMAL A LA GRAN DISCAPACIDAD

Calabria Gallego, M.D.; Ruiz-Ayúcar de la Vega, I.; Hernández Fabián, A.; Martínez Peralta, S.; Sierra Gómez, A.; Alañá García, M.; el Berdei Montero, Y.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar tres casos clínicos de agenesia del cuerpo calloso (ACC) con diferentes manifestaciones clínicas.

Material y métodos: Se revisan las historias clínicas de forma retrospectiva de tres pacientes con diagnóstico de ACC, para describir sus características clínicas y radiológicas.

Resultados: Paciente A: mujer de 66 años, que acude a la consulta de Neurología para conocer los resultados de una Resonancia Magnética solicitada por su endocrinólogo. En dicha prueba se aprecia ACC y ausencia de volumen de gran parte del parénquima cerebral. Se encuentra asintomática, y ha desarrollado una vida normal. Paciente B: Varón de 51 años, con discapacidad intelectual leve, sin otros síntomas. Asocia hidrocefalia de origen desconocido y es portador de válvula de derivación ventrículo-peritoneal desde la infancia. En el TAC cerebral se aprecia ACC, y gran disminución de parénquima cerebral. Paciente C: adolescente mujer de 13 años, con síndrome malformativo consistente en ACC, tetraparesia y síndrome extrapiramidal. También presentó crisis generalizadas a los 8 años. En el estudio genético presentó una monosomía subtelomérica 13q y trisomía subtelorémica 20q. Escala funcional GMFCS: V.

Conclusión: El neurodesarrollo de los pacientes con anormalidades de cuerpo calloso es muy variado, incluso cuando la neuroanatomía es aparentemente similar. Con esta exposición queremos dar énfasis a la importancia de individualizar el manejo y establecer el pronóstico en cada paciente, pues la expresión clínica de un trastorno neurológico determinado puede ser muy distinta en cada caso.

EXPERIENCIA EN VIDA REAL DEL TRATAMIENTO CON SAFINAMIDA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

Morales Casado, M.I.; López Ariztegui, N.; Segundo Rodríguez, J.C.; Muñoz Escudero, F.; Pérez Matos, J.A.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo

Objetivos: El tratamiento con Safinamida ofrece a los pacientes con enfermedad de Parkinson y fluctuaciones una nueva opción terapéutica que permite mejorar la síntomatologia y por tanto la calidad de vida. El objetivo de la comunicación es presentar una serie de pacientes y nuestra experiencia en vida real con dicha molécula.

Material y métodos: Se presenta una serie de 45 pacientes con edades comprendidas entre 50 y 84 años en los que se ha iniciado tratamiento con Safinamida asociado a levodopa. Se realiza seguimiento a los 6 y 12 meses y se registra la variación en las fluctuaciones, en la escala UPDRS, sintomatología no motora y caídas entre otros ítems.

Resultados: En los resultados preliminares se observa una mejoría de las fluctuaciones en más del 60% de los pacientes con disminución de la puntuación en la parte motora de la escala UPDRS que se mantiene a los 6 y 12 meses. Estos resultados de correlacionan con una mejoría subjetiva referida tanto por paciente como por cuidadores. Entre los efectos adversos registrados destacan las discinesias, las alucinaciones (o su empeoramiento en algunos casos en los que ya existían) y la sintomatología digestiva.

Conclusión: El tratamiento con Safinamida aporta una opción terapéutica eficaz a pacientes con enfermedad de Parkinson y terapia optimizada con levodopa en los que aparecen fluctuaciones.

PRESENTACIÓN RADIOLÓGICA ATÍPICA DE UNA VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Gómez Cibeira, E.; Llanero Luque, M.; Liaño Sánchez, T.; Pérez Pérez, A.; Barahona Hernando, R.; Casas Limón, J.; González-Valcárcel Manzano-Monis, J.

Servicio de Neurología. Clínica Ruber, S.A.

Objetivos: La vasculitis primaria del Sistema Nervioso Central es una entidad poco frecuente que cursa con inflamación de los vasos sanguíneos cerebrales, médula espinal y meninges, no encontrando afectos otros órganos. Suele presentar una evolución progresiva y tener mal pronóstico si no se trata. Clínicamente puede ser heterogénea y los hallazgos de laboratorio anodinos, por lo que el diagnóstico diferencial resulta amplio.

Material y métodos: Mujer de 70 años con antecedentes de hipertensión, dislipemia e hipotiroidismo, que acude por cuadro de incapacidad para la lectura autolimitado a 15 minutos sin otra focalidad y con exploración normal. Presentó cefalea los días previos. El TAC craneal con angio-TAC urgente es normal. Durante el ingreso presenta alucinaciones visuales. En RM craneal destaca hiperintensidad subaracnoidea occipito-parietal bilateral, realzando con contraste y sin afectación parenquimatosa. Angio-RM craneal normal. Punción lumbar con 42 leucocitos/mm3 (mononucleares), proteinas 77,22 mg/

dl y negatividad para bacterias y células malignas. El TAC-body es normal y en analítica destaca anticuerpos anti-SSA/Ro positivos, con resto de autoinmunidad, VSG, PCR, marcadores tumorales, ECA y serologías normales.

Resultados: Se realiza biopsia de parénquima cerebral y meninges, mostrando focos de inflamación crónica perivasculares con presencia de células gigantes y reacción macrofágica, sugestivo de vasculitis. Inicia tratamiento corticoideo y ciclofosfamida, mejorando la clínica, la RM y la punción lumbar.

Conclusión: La vasculitis primaria del SNC suele representar un diagnóstico de exclusión. La afectación meníngea inicial es excepcional, obligando a un amplio diagnóstico diferencial. Según la literatura, estos pacientes suelen tener escasos síntomas al inicio, buena respuesta al tratamiento y buen pronóstico.

INFARTO BULBAR MEDIAL: CUANDO A DÉJERINE "LE FALTA LA LENGUA"

García Sáez, R.; Gómez Mayordomo, V.; Gutiérrez Sánchez de la Fuente, M.; Delgado Súarez, C.; Parejo Carbonell, B.; Gómez-Escalonilla Escobar, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: La región bulbar medial constituye una localización poco frecuente de infarto, con una proporción inferior al 1% de todos los infartos en territorio vertebrobasilar. La resonancia magnética (RM) ha permitido aumentar la tasa de diagnóstico de estos casos, mostrando que existe una considerable variabilidad clínica y que la mayoría de pacientes no presentan la tríada propuesta inicialmente por Déjerine. Presentamos un paciente con un infarto bulbar medial.

Material y métodos: Varón de 61 años con múltiples factores de riesgo vascular y portador de válvula mecánica aórtica por estenosis grave. Acudió a urgencias por torpeza de extremidades derechas de más de 12 horas de evolución. En la exploración se objetivó hemiparesia piramidal de extremidades derechas así como alodinia e hipopalestesia hemicorporal derechas con nivel sensitivo C2.

Resultados: El estudio mediante RM cráneo-cervical reveló imagen compatible con infarto bulbar medial izquierdo, mostrando las secuencia vasculares estenosis de la arteria vertebral (AV) distal derecha con AV izquierda que finaliza en la arteria cerebelosa postero-inferior. Se corroboraron dichos hallazgos mediante estudio neurosonológico que estimó como grave la estenosis de AV distal derecha. Se considera la etiología aterotrombótica como primera posibilidad.

Conclusión: Los hallazgos exploratorios en nuestro caso clínico plantearon el diagnóstico diferencial topográfico entre síndrome hemimedular y síndrome troncoencefálico, pese a la ausencia de afectación de nervios craneales, vértigo o clínica cerebelosa. No obstante, las series publicadas previamente sugieren que el síndrome hemimotor-hemisensitivo es la forma más frecuente de presentación del infarto bulbar medial. Es necesario tener en cuenta esta localización en pacientes con clínica sensitivo-motora exclusiva.

TRASTORNO PSICÓTICO INDUCIDO POR LEVETIRACETAM ¿EXISTE UN PERFIL DE PACIENTE EPILÉPTICO NEUROESTRUCTURAL Y/O BIOLÓGICAMENTE MÁS VULNERABLE A DESARROLLARLO?

León Ruiz, M. [1]; Rodríguez Sarasa, M.L. [2]; Sanjuán Rodríguez, L. [3]; Benito León, J. [4]; Álvarez de Toledo, O. [5]; Pérez Nieves, M.T. [6]; Arce Arce, S. [7]

1. Servicio de Neurología. Clínica San Vicente; 2. Departamento de Gerencia. Clínica San Vicente; 3. Departamento de Dirección de Gestión Sanitaria. Clínica San Vicente; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 5. Servicio de Medicina Interna. Clínica San Vicente; 6. Servicio de Rehabilitación y Medicina Física. Clínica San Vicente; 7. Servicio de Psiquiatría. Clínica San Vicente

Objetivos: Reportar una serie de 3 casos que desarrollaron un trastorno psicótico inducido por levetiracetam (TPILEV), replicándose el perfil de paciente susceptible a padecerlo.

Material y métodos: Se trata de 3 mujeres con daño cerebral adquirido por enfermedad cerebrovascular, sin antecedentes psiquiátricos, con media de edad de 49 años (32-63) y diagnóstico reciente de epilepsia focal secundariamente generalizada, quienes tras 10-14 días de iniciar tratamiento antiepiléptico con LEV 500mg/12h, exhibieron ideación delirante, discurso y pensamiento desorganizados en 3 casos y alucinaciones visuales en 2 casos.

Resultados: Tras una exhaustiva exploración neuropsiquiátrica, descartar psicosis postictal, delirium y analíticamente causas tóxico-metabólico-infecciosas, considerando la estrecha relación temporal, se procedió paulatinamente a retirar LEV e introducir eslicarbazepina (ESL) hasta 800mg/24h, con resolución ad integrum, sin precisar medicación antipsicótica. Siendo diagnosticadas de TPILEV (codificación 292.9,F19.259;DSM-5). Aseveración refrendada por la escala de Naranjo2 (8/13), indicando una asociación probable.

Conclusión: Los pacientes epilépticos presentan una mayor comorbilidad psiquiátrica, incluyendo trastornos psicóticos. La prevalencia del TPILEV es del 1-1.3%, suponiendo un reto diagnóstico-terapéutico. Recientemente se han enunciado unos factores de riesgo (FR): sexo femenino, afectación del lóbulo temporal y/o uso de LEV. La etiopatogenia exacta se desconoce, pero se propugna como sustrato la pérdida neuronal hipocampal y una reorganización sináptica disruptiva excitatoria de la vía mesolímbica. Nuestra serie comparte dichos FR, con una evolución favorable después del cambio de LEV por ESL. Debiéndose realizar una estrecha monitorización clínica, para su detección precoz, en los casos que reúnan estas características, especialmente si existen antecedentes psicóticos, ya que el TPILEV es potencialmente reversible tras discontinuar LEV.

ALUCINOSIS AUDITIVA SECUNDARIA A PRIVACIÓN SENSORIAL GRAVE. SÍNDROME DE CHARLES BONNET AUDITIVO. DOS NUEVOS CASOS VIDEOFILMADOS

Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; Navarrete Pérez, J.J.; Chavarría Miranda, A.; Talavera De la Esperanza, B.; Beltrán Mercado, C.E.; Guerrero Peral, Á.L.; García Azorín, D.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Los síndromes de privación sensorial son cuadros alucinatorios secundarios a hiperactividad cortical en pacientes con patología sensorial primaria. Además del síndrome visual, conocido como Síndrome de Charles Bonnet, existen otras modalidades. Describimos dos nuevos casos en pacientes con privación auditiva.

Material y métodos: Se presentan vídeos de 58 y 43 segundos.

Resultados: Caso 1: Mujer de 86 años con antecedentes de fibrilación auricular, ictus isquémico sin secuelas. Hipoacusia neurosensorial grave, portadora de prótesis auditiva. No deterioro cognitivo ni alteraciones psiquiátricas. Consulta por alucinosis auditivas en forma de cánticos y villancicos estereotipados que aparecen inmediatamente cuando retira la prótesis auditiva, al quedar en silencio, que desaparecen súbitamente ante mínimo ruido ambiental. Caso 2: Mujer de 75 años con antecedentes de fibrilación auricular y colesteatoma intervenido con hipoacusia grave residual, portadora de prótesis auditiva. Consulta por alucinosis auditivas en forma de canciones populares de un año de evolución, que aparecen al quedar en silencio y desaparecen en presencia de ruido ambiental. En ambas pacientes, la exploración neurológica y neuropsicológica ha sido normal. No hay signos extrapiramidales. Ambas tienen conciencia de irrealidad y no han tenido otros síntomas psiquiátricos. Se ha realizado estudio de neuroimagen sin hallazgos. Tras 10 y 12 meses de seguimiento no han presentado otros síntomas ni signos neurológicos y cognitivamente siguen indemnes.

Conclusión: La alucinosis por privación sensorial se debe considerar en pacientes con hipoacusia grave en las que describen alucinosis estereotipada de inicio inmediato tras el inicio del silencio y que cesan ante la presencia de ruido ambiente.

CEGUERA CORTICAL PERSISTENTE TRAS INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO

Gil de Castro, M.R.; Sanjuan Pérez, T.; Peinado Cantero, M.D.L.L.; Todorova Petrova, M.

Servicio de Neurología. Hospital Punta de Europa

Objetivos: La ceguera cortical se define como una pérdida de visión secundaria a la lesión de las vías geniculocalcarinas, y se caracteriza por la pérdida completa de la visión y la pérdida del nistagmus optocinético, con reflejo pupilar normal a la luz, movimientos oculares normales, retina y fondo de ojo normales.

Material y métodos: Mujer de 51 años, que sufrió pérdida de conciencia por parada cardiorespiratoria, con fibrilación ventricular cardiovertida eléctricamente, e infarto agudo de miocardio, quedando en situación de coma durante 8 horas. Sometida a implante de stent farmacoactivo en la arteria descendente anterior. En días posteriores en UCI aqueja pérdida de visión. Se practican las siguientes exploraciones: RMN craneal y angioRMN arterial de cráneo y troncos supraórticos, potenciales evocados visuales, valoración por oftalmología y SPECT de perfusión cerebral. Siendo los resultados normales.

Resultados: La paciente fue revisada al mes del ingreso. En SPECT de control muestra hipoperfusión parieto-occipital bilateral. Valoración neuropsicológica: alteración en la memoria episódica. Dificultad en el desempeño de tareas de reconocimiento y recuerdo demorado, prosopagnosia, agnosia cromática, dificultad del reconocimiento de objetos.

Conclusión: Presentamos a un paciente que desarrolló ceguera cortical tras parada cardiorespiratoria, con expresión tardía en las pruebas de neuroimagen. Se especula que la ceguera cortical obedece a un efecto diferido de la anoxia sobre el córtex occipital. Habitualmente el pronóstico, según datos de la literatura es bueno, no siendo así en nuestro caso.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA CIRUGÍA BARIÁTRICA

Risueño Aparicio, M.; Cámara Gonzalez, N.; Vega Carro, Á.; Ballabriga Planas, J.; Usón Martín, M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer

Objetivos: La cirugía bariátrica es el tratamiento de elección para la obesidad, considerada como una pandemia. Su número va en aumento, y las complicaciones neurológicas del procedimiento, cada vez más frecuentes. Las complicaciones neurológicas pueden ser el resultado de mecanismos mecánicos o inflamatorios, pero principalmente de deficiencias nutricionales. Presentamos dos casos de pacientes sometidos a esta cirugía que presentaron patología neurológica.

Material y métodos: Caso 1. Varón de 32 años con parestesias y déficit motor distal en extremidades de inicio al cabo de 3 meses de realizar la cirugía ("sleeve gástrico"). Caso 2. Mujer de 63 años que transcurridos 6 años tras cirugía bariátrica presenta alteración de la marcha, pérdida de fuerza en piernas y alteración sensitiva.

Resultados: En el caso 1, todas las pruebas (neuroimagen, análisis de LCR) fueron normales a excepción del estudio neurofisiológico y niveles bajos de tiamina en el análisis sanguíneo. Se diagnosticó de Polineuropatía sensitivo-motora axonal. El caso número 2 presentaba alteración de la señal de cordones posteriores en las imágenes de RNM, sugestiva de mielopatía. En sangre se encontraron niveles bajos de cobre.

Conclusión: Las complicaciones de la cirugía bariátrica pueden producir distintos tipos de patología neurológica, siendo variable el tiempo de aparición (incluso años después). Es una patología que se puede prevenir, por lo que los pacientes de cirugía deberían realizar un seguimiento nutricional cuidadoso, con monitorización rutinaria de micronutrientes y recibir suplementos multivitamínicos de por vida.

NEUROCISTICERCOSIS EXTRAPARENQUIMATOSA RACEMOSA (NER)… UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Vázquez Lorenzo, J.; Bautista, J.; Hernández Clares, R.; Alba Isasi, M.T.; Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Cabrera Maqueda, J.M.; Baidez Guerrero, A.E.; Fuentes Rumí, M.L.; Valero López, G.; Carreón Guarnizo, E.; López Sánchez, J.; Albert Lacal, L.; Díaz Pérez, J.; García Molina, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Revisión bibliográfica de NER a propósito de un caso.

Material y métodos: Paciente de 41 años natural de Sudámerica debuta con cefalea progresiva con signos de hipertensión intracraneal

(HTIC). Se diagnostica de posible malformación arteriovenosa de fosa posterior tras objetivar en RM imágenes peritronculares quísticas. Inicia cuadro de meningismo y fiebre por lo que se replantea el diagnóstico inicial y se realiza estudio extensivo que incluye: RM de neureje mostrando signos de meningitis y quistes subaracnoideos, líquido cefalorraquídeo (LCR) con pleocitosis linfocitaria y PCR de T.Solium positiva en LCR. Diagnosticándose de NER se inicia tratamiento con corticoides y albendazol con mejoría clínica. Tras terminar el ciclo de tratamiento, recidiva con la misma clínica. Se inicia tratamiento con albendazol, praziquantel y corticoides, con buena evolución clínica posterior.

Resultados: La afectación extraparenquimatosa en la neurocisticercosis es infrecuente y la clínica es polimorfa (hidrocefalia, arteritis o compresión local). Dada su clínica y radiología poco específicas, el diagnóstico inicial de NER puede ser erróneo si no se incluye dentro de las sospechas iniciales: las MAV, la tuberculosis y los tumores son errores diagnósticos frecuentes. La afectación medular es frecuente, por lo que sería aconsejable RM de neuroeje para descartar lesiones quísticas que influyan en la dinámica del LCR. El seguimiento estrecho posterior es importante debido al riesgo de recidiva elevado.

Conclusión: La evolución clínica de la NER es agresiva y tórpida, necesitando en ocasiones tratamientos combinados y prolongados como en nuestro caso. Subrayamos la importancia de un diagnóstico diferencial amplio inicial en lesiones quísticas que afecten a fosa posterior.

EVALUACIÓN DEL DESEMPEÑO OCUPACIONAL Y LA SATISFACCIÓN FUNCIONAL EN PACIENTES CON ICTUS CRÓNICO

Cabrera Martos, I.; Guardia Fernández, C.; Ortiz Rubio, A.; Granados Santiago, M.; Prados Román, E.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Los pacientes con ictus crónico tienen distintas afectaciones a nivel motor y cognitivo que interfieren en la ejecución de actividades de la vida diaria. El objetivo de este estudio fue evaluar los niveles de dependencia, desempeño ocupacional y satisfacción funcional en pacientes con ictus crónico.

Material y métodos: Estudio transversal con previa aprobación ética por un Comité, en el que se incluyeron 11 pacientes con ictus crónico y 10 participantes controles sanos emparejados por edad y sexo. Los pacientes firmaron un consentimiento informado. Se valoraron los niveles de dependencia con la Medida de la Independencia Funcional y el desempeño y la satisfacción percibidos en actividades de la vida diaria relevantes para los participantes con la Medida canadiense de desempeño ocupacional.

Resultados: Los resultados mostraron diferencias significativas entre los grupos en cuanto a los valores de dependencia, tanto a nivel motor, como cognitivo y en la puntuación total (110,27 ± 19,42 vs 125,30 ± 0,82, p=0,025). No obstante, en la percepción del desempeño (6,91 ± 2,17 vs 8,30 ± 1,43, p= 0,103) y la satisfacción (7,09 ± 2,41 vs 8,46 ± 1,39, p=0,133) no se encontraron diferencias significativas entre los grupos.

Conclusión: Los pacientes con ictus crónico muestran valores más altos de dependencia. No obstante, su percepción del desempeño funcional y la satisfacción no es significativamente distinta a los participantes sanos. Estos resultados podrían ser debidos a un proceso de adaptación que ya ha sido sugerido en otros aspectos clínicos en estos pacientes.

ESCÁPULA ALADA POR LESIÓN DEL NERVIO TORÁCICO LARGO QUE SE MANIFIESTA COMO HOMBRO DOLOROSO: LA IMPORTANCIA DE PROFUNDIZAR EN UN ESTUDIO Y DE UN ADECUADO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

González Manero, A.M.; Peinado Postigo, F.; Vadillo Bermejo, A.; Blanco Vicente, E.; Lomas Meneses, A.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: Una de las causas clásicas de escápula alada es una lesión del nervio torácico largo, que nace de los primeros ramos de las raíces C5, C6 y C7 y que inerva el músculo serrato anterior.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente varón de 40 años, mecánico de profesión, con dolor en hombro derecho de 1 año de evolución, sin traumatismo previo que recuerde. A la exploración: dolor y deformidad en forma de escápula alada a la elevación en el plano sagital del brazo derecho, y limitación para completar recorrido articular.

Resultados: El estudio EMG reveló pérdida severa de unidades motoras en músculo serrato derecho con aumento de duración de los potenciales de unidad motora y aumento de polifasia; en el estudio EN: lesión axonal parcial severa del nervio torácico largo derecho, con signos de reinervación abundantes y ausencia de signos agudos de denervación, sin objetivarse afectación de otros nervios del plexo braquial. Con tratamiento rehabilitador el paciente presentó mejoría progresiva tanto del dolor como de la deformidad y de la limitación funcional, hasta lograr la recuperación completa.

Conclusión: La lesión del nervio torácico largo puede tener etiología diversa, incluida la práctica de algunos deportes. Desde el punto de vista clínico, la anamnesis, la observación y la exploración física son las herramientas fundamentales para el diagnóstico; el apoyo del estudio ENG-EMG es fundamental en la confirmación, así como en el seguimiento de la evolución. Cuando no existe sección nerviosa, la mayoría de los pacientes recuperan la funcionalidad con tratamiento adecuado a cada caso.

ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI. A PROPÓSITO DE UN CASO

García Lax, N.; Motos García, J.Á.; Palao Rico, M.; Pellicer Espinosa, I.; Gómez López, E.; Sanz Monllor, A.; Sánchez Ortuño, I.; Marín Marín, J.; Martínez Navarro, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: La enfermedad de Marchiafava-Bignami es poco frecuente, existiendo unos 300 casos publicados, y su principal factor de riesgo es el consumo crónico de alcohol.Clínicamente se distinguen

el subtipo A, que cursa con disminución de consciencia, síntomas piramidales y afectación de todo o gran parte del cuerpo calloso, y el B, con estado mental normal o levemente alterado, síndrome de desconexión interhemisférica, disartria, marcha alterada y cuerpo calloso parcialmente afectado.Describimos a una paciente con alcoholismo crónico y cuadro clínico-radiológico compatible.

Material y métodos: Mujer, 58 años, antecedentes de HTA, DM-I y DLP. Sus familiares referían consumo excesivo de alcohol (160 gr./día), que ella negaba.Ingresa en Psiquiatría por alteración del comportamiento de 2 meses de evolución, siendo valorada por Neurología por fluctuación del nivel de consciencia.Exploración: disfasia mixta, parafasias y ecolalia, disartria, amnesia de fijación, confusión derecha-izquierda, apraxia ideomotriz y anomia táctil MSI, arreflexia aquílea y marcha con aumento de la base.

Resultados: Inicialmente se sospechó Wernicke-Korsakoff y se inició tiamina iv.Se realizó PL, serologías y analítica, incluyendo vitamina B1, sin alteraciones significativas excepto un déficit de ácido fólico.En RM cerebral: atrofia difusa del cuerpo calloso, alteración de señal principalmente en esplenio con leve restricción de difusión izquierda, lesiones confluentes hiperintensas en T2 en sustancia blanca subcortical y periventricular, compatible con enfermedad de Marchiafava-Bignami.Posteriormente se añadieron suplementos de fólico, con mejoría parcial.

Conclusión: Enfatizamos la importancia de la historia clínica para llegar al diagnóstico así como de pensar en esta patología que, aunque infrecuente, probablemente se encuentre infradiagnosticada actualmente debido a que sus manifestaciones clínicas son inespecíficas.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE INTERCONSULTAS INTRAHOSPITALARIAS DIRIGIDAS AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA DE NUESTRO HOSPITAL

Balsalobre Rodriguez, M. [1]; Arbós Barber, C. [2]; Risueño Aparicio, M. [2]; Cámara González, N. [2]; Agirre Mujika, M. [2]; Usón Martín, M. [2]; Figuerola Roig, A. [2]; Espino Ibáñez, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Mateu Orfila; 2. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer

Objetivos: Las interconsultas intrahospitalarias tienen como finalidad la resolución de las complicaciones neurológicas que presentan los pacientes ingresados en otros servicios del hospital. El objetivo de este estudio es analizar y cuantificar el impacto de las mismas en la actividad asistencial.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las interconsultas intrahospitalarias dirigidas durante el año 2017 al servicio de Neurología. Los datos analizados son, además de las variables demográficas de los pacientes: servicio que la solicita, motivo de consulta, diagnóstico definitivo, destino final, solicitud de pruebas complementarias y modificación de tratamiento.

Resultados: Se han realizado un total de 391 interconsultas. El total de pacientes incluidos fue de 351, de los cuales 186 eran varones. Medicina interna fue el servicio más demandante (38%), seguido de Digestivo y Psiquiatría. El motivo más frecuente de consulta fue "valorar deterioro cognitivo", seguido por "ajuste de tratamiento". Se solicitaron pruebas complementarias a más del 50% de pacientes y se modificó el tratamiento al 45%. Un 60% se derivaron a consultas externas.

Conclusión: Las interconsultas intrahospitalarias constituyen una parte fundamental de la actividad asistencial, facilitando el diagnóstico y el manejo de pacientes con enfermedades neurológicas. Suponen una demanda que va en aumento dada la complejidad de la patología neurológica y los tratamientos específicos de la misma.

SÍNDROME PANCEREBELOSO COMO DEBUT AUTOINMUNE: UN CASO DE ATAXIA CEREBELOSA MEDIADA POR ANTICUERPOS ANTI-GAD

Parra Serrano, J.; Calleja Castaño, P.; Rábano Suárez, P.; Bermejo Guerrero, L.; Sánchez-Tejerina San José, D.; Santos Fernández, T.; Villarejo Galende, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: El cerebelo es una de las regiones del SNC más susceptibles a las patologías inmunomediadas. Presentamos un caso de ataxia cerebelosa mediada por anticuerpos anti-decarboxilasa del ácido glutámico (anti-GAD) de debut agudo en una paciente con antecedentes de inestabilidad crónica.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión bibliográfica.

Resultados: Mujer de 69 años con antecedente de cirugía de colesteatoma en 2015 y clínica de inestabilidad como secuela de la misma, sin otras enfermedades autoinmunes asociadas conocidas. Ingresa por un cuadro agudo de ataxia cerebelosa asociado a disartria, temblor intencional y dismetría apendicular. El estudio analítico con serologías, autoinmunidad básica, así como RM craneal no mostró alteraciones. Se realizó TC toraco-abdomino-pélvico para descartar posible neoplasia subyacente, así como anticuerpos antineuronales y de superficie que resultaron negativos. Se realizó EEG, EMG y estudio genético de ataxias de inicio en edad adulta más frecuentes que resultaron todos ellos negativos. Se realizó punción lumbar con estudio bioquímico del LCR que resultó normal. Se solicitó estudio de anticuerpos Anti-GAD en suero y LCR con resultado positivo. Se inició tratamiento con IgIV y corticoterapia con mejoría clínica relativa de lo síntomas apendiculares pero persistencia de moderada ataxia de la marcha. A los meses fue diagnosticada de diabetes mellitus tipo LADA.

Conclusión: La ataxia cerebelosa inmunomediada no paraneoplásica asociada a anticuerpos Anti-GAD es una causa poco frecuente pero potencialmente tratable, por lo que debe incluirse en el diagnostico diferencial de las ataxias esporádicas progresivas. Es importante iniciar inmunoterapia de forma precoz, aún en ausencia de confirmación etiológica

CUANDO LA ISQUEMIA NO ES ARTERIAL: INFARTO VENOSO CORTICAL

Magro Pose, P.; Gimeno Gil, R.; García López, D.; Martínez Monte, E.; Silla Serrano, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

Objetivos: La trombosis venosa cortical es una entidad muy poco frecuente que supone un reto diagnóstico por su variabilidad clínica y su diversidad radiológica.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 18 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por presentar, durante el esfuerzo, clínica de debilidad en extremidades derechas seguida de crisis generalizada tónico-clónica con posterior recuperación completa.

Resultados: Se realiza TC multimodal mostrando el estudio de perfusión un incremento de TTM conservando CBV, compatible con área de penumbra isquémica y con estudio angiográfico normal. La RM muestra área suprainsular izquierda con restricción en la DW sugestiva de una isquemia córtico-subcortical. Ante imagen de isquemia atípica se realizó control de RM a los 5 días ampliándose con estudio venoso. El resultado mostró incremento del edema citotóxico previo, con foco de susceptibilidad paramagnética a nivel de la cisura de Silvio izquierda en la secuencia de gradiente, acompañado de una pobreza en la representación venosa cortical en el área correspondiente a la zona del infarto. En la determinación analítica destacó la presencia de anticuerpos anti Cardiolipina IgG IgM positivos, siendo el resto de exploraciones complementarias normales. Se interpretan los resultados como una isquemia venosa cortical y se inicia anticoagulación. Se confirma síndrome antifosfolipido en una segunda determinación analítica. El paciente se ha mantenido estable en controles posteriores.

Conclusión: Ante una lesión isquémica cortical atípica, en especial con clínica poco habitual, es recomendable ampliar el estudio etiológico al sistema venoso. Las características radiológicas de la trombosis venosa cortical son variables y de difícil interpretación.

Neurología General P3

DISAUTONOMÍA SECUNDARIA A UN FÁRMACO: LA IMPORTANCIA DE PROFUNDIZAR EN UN ESTUDIO, VALORAR TODAS LAS POSIBILIDADES Y SOLUCIONAR UN CASO EN EL PROCELOSO MUNDO DE LAS DISAUTONOMÍAS

González Manero, A.M.; Peinado Postigo, F.; Vadillo Bermejo, A.; García Ruiz, R.; Huertas Arroyo, R.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: Las disautonomías son un grupo de enfermedades que cursan con muy variados trastornos clínicos del SNA. Se clasifican en 2 grandes grupos: primarias y secundarias; entre éstas se encuentran las secundarias a fármacos.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 48 años, diagnosticada de epilepsia sintomática postraumática y síndrome depresivo para el que se le prescribe agomelantina. Posteriormente comienza a presentar de forma progresiva retenciones agudas de orina de repetición que precisan sondajes vesicales a cuya retirada recidivan, así como mareos, ocasional inestabilidad para la marcha, cefaleas, dificultades en la acomodación y exacerbación de estreñimiento. Se interconsulta con Urología que prescribe sondajes vesicales cuando precise por RAO, así como medidas de higiene miccional y de control de líquidos.

Resultados: Se realiza estudio con RM columna vertebral sin hallazgos relacionados con su sintomatología y con estudio neurofisiológico: el estudio de respuesta simpático-cutánea refleja mostró ausencia de respuesta en miembros superiores e inferiores; el análisis de la variabilidad R-R muestra un coeficiente de variación y desviación standard por debajo de los valores de la normalidad. Los estudios de conducción motora y sensitiva y PESS resultaron dentro de la normalidad. Tras la suspensión del tratamiento con agomelantina desparecieron los síntomas y el estudio neurofisiológico de disautonomía se normalizó.

Conclusión: Las disautonomías tienen manifestaciones heterogéneas, muchas veces se diagnostican tarde, son de pronóstico muy variable y requieren un manejo terapéutico específico para cada caso. Es importante detectar cuando se deben a tóxicos o a fármacos, ya que la retirada de la noxa es fundamental.

ASOCIACIÓN ENTRE ICTUS ISQUÉMICO EN JOVEN, FORAMEN OVAL PERMEABLE Y SÍNDROME DE MAY-THURNER, PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

Herrera Muñoz, A. [1]; Blanco Fuentes, M. [1]; Gilo Arrojo, F. [2]; Casals, O. [2]; Quiñones Tapia, D. [3]; Vañó Galvan, E. [3]; Anciones, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela; 2. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Rosario; 3. Servicio de Neurorradiología. Hospital Nuestra Señora del Rosario

Objetivos: Presentamos tres pacientes jóvenes, que en el estudio etiológico de Ictus isquémico, hemos hallado la existencia de un foramen oval permeable, y un Síndrome de May-Thurner, asociación poco descrita en la literatura. El Síndrome de May-Thurner, es una entidad en la que la vena iliaca común izquierda se encuentra comprimida entre la arteria iliaca común derecha y la columna vertebral. El traumatismo causado por fuerza pulsátil de la arteria produce lesión en la íntima, con formación de membranas en su luz, dificultando u obstruyendo el flujo venoso favoreciendo formación de trombos. Descrita su asociación a enfermedad tromboembólica venosa.

Material y métodos: Tres pacientes, atendidos en nuestra unidad, entre noviembre 2016 y abril 2018, que han presentado un Ictus isquémico.

Resultados: Los pacientes tenían edades comprendidas entre 38 y 55 años, no presentaban factores de riesgo vascular ni hábitos tóxicos, e ingresan por Ictus isquémicos agudos. Se realiza Doppler transcraneal detectándonse shunt derecha-izquierda, RM cardiaca con foramen oval permeable (FOP), y angioRM pélvica evidenciando síndrome de May-Thurner. Resto del estudio etiológico negativo.

Conclusión: Hasta un 30-40% de ictus son clasificados como de origen criptogénico a pesar de un estudio exhaustivo en búsqueda de la etiología. El FOP se detecta en un tercio de los ictus de origen indeterminado. Su papel etiopatogénico como causa potencial de embolia paradójica sigue siendo controvertido, se detecta en un 27-35% de individuos sanos. El hallazgo en el paciente de un síndrome de May Thurner apoya que el mecanismo del ictus sea una la embolia paradójica a través de un FOP.

EFECTOS DEL TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA EN LA CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON DISTONÍA CRANIOCERVICAL

Garcia del Carrizo Manglano, F. [1]; Ashton, D. [1]; Vigo, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Salford Royal NHS Foundation Trust; 2. School of Computer Science. Universidad de Manchester

Objetivos: Evaluar la calidad de vida en pacientes con distonía craniocervical (distonia cervical o espasmo hemifacial) utilizando un cuestionario validado (CDQ-24) y su variación tras el tratamiento con toxina botulínica. Evaluar diferencias por tipo de distonía o por tiempo recibiendo toxina botulínica.

Material y métodos: Pacientes con distonía focal vistos por primera vez o en seguimiento en consulta de toxina botulínica. Estudio desarrollado bajo condiciones de práctica clínica rutinaria. Periodo de selección 1 mes. Pacientes rellenaron 6 cuestionarios. (Uno por visita durante tres consecutivas y otro 6-8 semanas después de cada inyección). Intervalo entre visitas fue 3-4 meses. Pacientes firmaron consentimiento informado autorizando su participación.

Resultados: Número total de pacientes: 48. Tipos: 34 distonía cervical (70.83%), 14 espasmo hemifacial (29.16%). Previo tratamiento con toxina botulínica: 41 (85.41%). Paciente" de novo": 7 (14.58 %). Análisis descriptivo con herramienta estadística "R Studio". Disminución resultado total del cuestionario (incremento en calidad de vida) entre primera (33.73 ds 22.6) y última evaluación (29.14 ds 20.75) Se observan resultados más altos (peor calidad de vida) en distonía cervical vs espasmo hemifacial. (Inicial 37.3 vs 23 p=0.02 y 39.4 vs 23.46 p= 0.03) En distonía cervical pacientes previamente tratados muestran valores más bajos (mejor calidad de vida) (Inicial 34.8 final 29.6) comparados con pacientes "de novo" (Inicial 61.3 final 44.8).

Conclusión: Toxina botulínica incrementa calidad de vida en pacientes con distonía craniocervical. Pacientes con distonía cervical mostraron peor calidad de vida comparado con espasmo hemifacial y los previamente tratados presentan mejores resultados en calidad de vida que pacientes "de novo".

TUBERCULOMA QUE SIMULA UNA NEOPLASIA CEREBRAL EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE. UNA ENTIDAD INFRECUENTE

Díaz Díaz, A. [1]; Jiménez Bolaños, R. [2]; Castellano Santana, J. [1]; Muñoz García, A. [3]; García Rodriguez, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: El tuberculoma es un proceso inflamatorio granulomatoso que radiológicamente, en raras ocasiones, simula un tumor maligno. Presentamos un caso en paciente inmunocompetente.

Material y métodos: Paciente varón de 44 años natural de Mauritania. Presenta cefalea fronto-temporal opresiva de leve intensidad asociado a sensación vertiginosa e inestabilidad de la marcha de un mes de evolución. La RMN evidenció una lesión expansiva única en hemisferio cerebeloso izquierdo, nodular, con abundante edema perilesional y captación del contraste en forma de anillo irregular. El paciente desarrolló deterioro clínico precisando derivación ventricular externa y posterior intervención quirúrgica mediante craneotomía y exéresis total. El diagnóstico histopatológico fue tuberculoma. El estudio diagnóstico previo mostró un LCR de características normales. El despistaje a distancia solo mostró la presencia de nódulos milimétricos pulmonares bilaterales indeterminados. No se objetivaron inmunodeficiencias.

Resultados: La diseminación de Mycobacterium tuberculosis es hematógena, generalmente, de una infección primaria pulmonar, formando focos subpiales, subependimarios o en límite de sustancia gris/blanca. De forma excepcional dichos focos pueden presentar crecimiento, sin romperse al espacio subaracnoideo y desarrollar tuberculomas sin afectación meníngea. Esta forma de manifestación representa el 1% del total de casos de tuberculosis en inmunocompetentes. El manejo inicial es médico pero puede precisar tratamiento quirúrgico en casos de progresión a pesar de antituberulostáticos o como en nuestro caso, si se produce hipertensión intracraneal.

Conclusión: Ante la presencia de una lesión cerebral única de aspecto tumoral debemos incluir el tuberculoma en las posibilidades diagnósticas. Los antecedentes epidemiológicos son claves aún en pacientes inmunocompetentes.

ENCEFALITIS AUTOINMUNE TRAS TRATAMIENTO CON FÁRMACO BIOLÓGICO

Melgarejo Otalora, P.J. [1]; Mas Serrano, M. [1]; Muñoz González, A. [1]; Marín Jiménez, I. [2]; Palacios Mendoza, M.A. [1]; Sánchez Soblechero, A. [1]; Aparcero Suero, J.A. [1]; García Domínguez, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Geriatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir el caso de una paciente con encefalitis autoinmune (EAu) en el contexto de fármacos inmunomoduladores para enfermedad de Crohn.

Material y métodos: Mujer de 50 años hipotiroidea por tiroidectomía por bocio multinodular, enfermedad celíaca y enfermedad de Crohn en tratamiento con Metotrexato y Adalimumab, con falta de respuesta reciente. Remitida a Urgencias desde Digestivo por cuadro de temblores generalizados, conducta inadecuada, desorientación y lenguaje incoherente. En Urgencias presenta síndrome hemisférico izquierdo agudo reversible y datos de encefalopatía.

Resultados: Inicialmente se descartó proceso vascular con estudio de imagen y hallazgos clínicos, atribuyéndose el cuadro a crisis epiléptica. El Electroencefalograma mostró patrón compatible con encefalopatía, sin crisis. El estudio microbiológico de líquido cefalorraquídeo fue negativo, con hiperproteinorraquia, diagnosticándose inicialmente de meningitis aséptica asociada a Adalimumab. Descartados anti-NMDA, anti-NMO y batería de anticuerpos onconeuronales, en estudio con inmunofluorescencia se detectó actividad anti-hipocampo de ratón, sin especificidad antigénica. Se llegó al diagnóstico de EAu y se inició corticoterapia endovenosa, y posteriormente infusión de inmunoglobulinas con resolución del cuadro.

Conclusión: La presencia de alteraciones psiquiátricas, focalidad neurológica y crisis comiciales en una paciente con antecedentes de enfermedades autoinmunes y normalidad del resto de pruebas debe hacer sospechar una EAu. Se sospecha que adalimumab puede estar implicado en la génesis de estos cuadros. La detección de esta entidad es relevante por la posibilidad de una enfermedad subyacente que precise tratamiento específico. Pese a no identificar el antígeno responsable, nuestro caso fue tratado con inmunoterapia con excelente evolución clínica, lo que apoya el diagnóstico de EAu.

MENINGOENCEFALITIS TRAS VACUNACIÓN FRENTE AL VIRUS DE LA FIEBRE AMARILLA. UNA ENTIDAD INFRECUENTE

Jiménez Bolaños, R. [1]; Díaz Díaz, A. [1]; Blázquez Medina, E. [1]; Pinar Sedeño, G. [1]; González Hernández, A. [2]; Sánchez-Miranda Román, I. [1]; García Rodríguez, J.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 2. Servicio de Neurología. Clínica de San Roque, S.A.

Objetivos: La Fiebre Amarilla es una enfermedad potencialmente mortal causada por un flavivirus. De forma excepcional se han reportado casos de afectación neurológica posterior a la vacunación frente a este virus (8/1.000.000). Presentamos un caso de meningoencefalitis asociado a esta vacuna.

Material y métodos: Mujer de 28 años previamente sana, recibe inmunización frente al VFA (Virus de la fiebre amarilla). Tres semanas después desarrolla progresivamente cefalea holocraneal intensa, fiebre (39ºC), somnolencia y visión borrosa. A la exploración destaca somnolencia, bradipsiquia, afectación de memoria reciente, nistagmus upbeat en posición primaria y supraversión de la mirada e hiperreflexia con RCP extensor bilateral. El estudio de LCR objetivó pleocitosis linfocitaria con hiperproteinorraquia. Un extenso estudio no objetivó etiología infecciosa, autoinmune, metabólica o paraneoplásica. La RM no mostró alteraciones. El EEG objetivó una disfunción cortical frontotemporal izquierda. Se inició tratamiento con Aciclovir y Doxiciclina que se suspendió tras resultados serológicos negativos. La paciente evolucionó favorablemente.

Resultados: Teniendo en cuenta la clínica, la estrecha relación temporal, el curso monofásico y la ausencia de otra etiología tras estudio extenso, según los criterios de "Yellow-Fever-Working-Group", podríamos asumir el diagnóstico de meningoencefalitis asociada al VFA. El diagnóstico confirmatorio requiere detección de anticuerpos IgM o aislamiento viral en LCR. No fue posible por imposibilidad técnica del Servicio de Microbiología. Como mecanismo fisiopatológico se ha propuesto una respuesta autoinmune inducida por la inoculación del virus atenuado.

Conclusión: La vacuna frente al VFA es considerada segura. No obstante, la presencia de manifestaciones neurológicas sin etiología evidente tras estudio extenso, podrían estar en relación a este antecedente epidemiológico.

TOXOPLASMOSIS CEREBRAL SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON MICOFENOLATO-MOFETILO

Mañez Sierra, M. [1]; Delgado Gil, V. [1]; Padilla Parrado, F. [1]; Ojeda Burgos, G.G. [2]; Romero Acebal, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: Deterioro cognitivo de inicio subagudo y posterior debut de crisis comicial en paciente inmunodeprimida.

Material y métodos: Paciente de 76 años en tratamiento con Micofenolato mofetil por vasculitis ocular acude a consulta de Neurología por deterioro cognitivo con fallos en la memoria reciente y desorientación tempero-espacial fluctuante de 2 meses de evolución. La exploración neurológica es normal y la RMN cerebral no muestra hallazgos patológicos.

Resultados: Dos meses después, la paciente ingresa por crisis tónico-clónica generalizada acompañada de fiebre y bajo nivel de conciencia. Se realiza punción lumbar que es normal y TC cráneo en el que se observa área hipodensa parietal izquierda con transformación petequial sugestiva de cerebritis. Durante su ingreso la paciente persiste con somnolencia y afasia motora. Se realiza RM cerebral que muestra múltiples lesiones cortico-subcorticales hipodensas con realce de contraste en anillo y efecto masa. Se inicia tratamiento empírico antibiótico con Vancomicina, Metronidazol, Voriconazol y Sulfadiacina-Primetamina dado el amplio diagnóstico diferencial. Se realiza serología completa incluido LCR siendo la IgG para Toxoplasma gondii positiva con IgM negativa, congruente con su inmunosupresión. Dada la alta sospecha se realiza PCR en LCR que es positiva para Toxoplasma gondii. En las semanas sucesivas la paciente mejora con tratamiento antimicrobiano dirigido.

Conclusión: Dado el uso altamente extendido de fármacos inmunomoduladores, hay que tener en consideración el debut de síntomas neurológicos de inicio subagudo como posible etiología infecciosa, siendo conveniente la realización de serologías periódicas así como vigilancia clínica y analítica estrechas.

MENINGITIS POR VVZ COMPLICADA CON NEURITIS ÓPTICA BILATERAL EN UN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

Castañón Apilánez, M. [1]; García Fernández, C. [1]; Fuentes Castañón, D. [1]; Ameijide Sanluis, E. [1]; Siso García, P. [1]; Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Reguera Acuña, A. [1]; Costales González, M.I. [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

Objetivos: La neuritis óptica retrobulbar (NOR) causada por el virus varicella-zóster (VVZ) es una patología infrecuente secundaria a una reactivación viral tras un herpes zóster oftálmico, generalmente en situaciones de inmunodepresión. Se presenta el caso de un paciente con meningitis por VVZ complicada con una NOR bilateral.

Material y métodos: Revisión del caso y literatura publicada.

Resultados: Varón de 64 años inmunocompetente que ingresa por fiebre y cefalea de dos semanas de evolución asociadas a disminución

progresiva de la agudeza visual bilateral y asimétrica y dolor con los movimientos oculares. Una punción lumbar evidencia un líquido cefalorraquídeo (LCR) sugestivo de meningitis infecciosa [544 leucocitos (99% linfocitos), proteínas 82 mg/dL, glucorraquia normal] y una PCR en LCR resulta positiva para VVZ. El paciente niega episodios previos de herpes zóster en territorio del trigémino y en la exploración sistémica se objetiva un exantema máculo-vesiculoso en el pliegue anal, donde también se obtiene una PCR positiva para VVZ. La exploración oftalmológica es normal y se realizan unos potenciales evocados visuales (PEV), que confirman una NO bilateral. Con todo ello, se inicia tratamiento con aciclovir y corticoides, persistiendo no obstante el defecto visual.

Conclusión: Por lo excepcional de esta patología, la sospecha clínica es fundamental para establecer el diagnóstico. A pesar de ser más frecuente en inmunodeprimidos, es preciso recordar que una situación inmunológica normal no excluye el diagnóstico.

SIMILITUDES Y DIFERENCIAS ENTRE LAS PRIONPATÍAS DE ORIGEN GENÉTICO: DESCRIPCIÓN COMPARATIVA DE CASOS DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB FAMILIAR Y DE INSOMNIO FAMILIAR LETAL

López Traba, A.; Seijo Raposo, I.; Rivero de Aguilar Pensado, A.; Rodríguez Castro, E.; Cacabelos Pérez, P.; Arias Gómez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Las prionpatías humanas pueden ser esporádicas, hereditarias o causadas por contagio accidental o iatrogénico. La enfermedad de Creutzfeldt-Jacob familiar (ECJ-F), el insomnio familiar letal (IFL) y la enfermedad de Gerstmann-Sträussler-Scheinker son las variedades hereditarias principales. Describimos el primer caso gallego de IFL y otro de ECJ-F, subrayando sus similitudes y diferencias.

Material y métodos: Caso 1 (ECJ-F). 43V. Comienzo con insomnio, trastorno emocional y pérdida de peso, seguidos de crisis comiciales y deterioro cognitivo. Fallece a los 8 meses. Caso 2 (IFL). 48V. Comienzo con insomnio, pseudosonambulismo y acusada pérdida de peso, seguidos de deterioro cognitivo fluctuante, diplopía y ataxia. Fallece a los 18 meses.

Resultados: Caso 1 (ECJ-F). RM-difusión/FLAIR: hiperintensidad en circunvoluciones límbicas y núcleos lenticulares. 14.3.3 positiva en LCR. Patrón periódico en EEG. PET-18FDG: hipometabolismo difuso asimétrico. Estudio genético: E200K 129 MM en gen PRNP. Caso 2 (IFL). RM: atrofia subcortical. 14.3.3 positiva en LCR. Sin patrón periódico en EEG. Polisomnografía (PSG) con desestructuración de sueño no-REM. PET-18FDG: hipometabolismo talámico. Estudio genético: D178N 129MM en gen PRNP.

Conclusión: El inicio con trastorno del sueño y pérdida de peso fue similar en ambos casos (se explicaría por compartir el polimorfismo 129 MM). Los resultados de los estudios de EEG, PSG, RM y PET fueron netamente diferentes en ambos casos. Destacan los resultados característicos de la RM y el EEG para el diagnóstico de ECJ-F en contraposición con el caso de IFL, en el que se ponen de relevancia los resultados de la PSG y el PET. El estudio genético resulta decisivo para el diagnóstico.

MENINGOENCEFALITIS PORCINA

Castro Fernández, B.A.; Hernández Navarro, P.; González Robles, C.; Ben-Yelun Insenser, M.; López Blanco, R.; Crespo Araico, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias

Objetivos: Streptococcus suis (SS) es una causa infrecuente de meningitis en nuestro medio, y la vasculitis cerebral asociada no ha sido descrita en la literatura. Presentamos el caso de un varón que desarrolla un síndrome meníngeo y focalidad neurológica secundarios a la infección por SS.

Material y métodos: Varón rumano de 42 años consumidor crónico de alcohol. Presenta un cuadro agudo de alteración del lenguaje y dificultad para la marcha, que en las horas posteriores asocia deterioro del nivel de conciencia. En la exploración física destaca fiebre, estupor, signos meníngeos positivos y respuesta asimétrica al dolor (menor en hemicuerpo izquierdo).

Resultados: En el estudio microbiológico de LCR y sangre se aisló SS, el doppler transcraneal no mostró alteraciones de flujos sugestivos de hipertensión intracraneal y la resonancia magnética mostró lesiones agudas de sustancia blanca bilateral en el posible contexto de vasculitis cerebral asociada. El tratamiento antibiótico precoz permitió una evolución clínica satisfactoria. A la amnamesis dirigida, el paciente había participado en la matanza de un cerdo semanas antes del inicio de la clínica.

Conclusión: La infección humana por SS es una zoonosis endémica en países del sudeste asiático donde el consumo y la crianza casera de cerdos es elevada. La meningitis es la forma más frecuente de infección. La mortalidad suele ser baja, sin embargo, las secuelas neurológicas (hipoacusia) pueden verse hasta en el 53% de los casos. En España se han descrito pocos casos de meningitis por SS, y hasta el momento ninguno con vasculitis cerebral secundaria.

CUANDO LO CENTRAL PARECE PERIFÉRICO: SÍNDROME INTERÓSEO POSTERIOR SECUNDARIO A ICTUS HEMORRÁGICO

Sancho Saldaña, A.; Lázaro Romero, A.; Rodrígez Gascón, D.; Carilla Sanromán, A.; Lambea Gil, Á.; Capablo Liesa, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El término “parálisis psudo-periférica” hace referencia a la debilidad predominantemente en la mano (parálisis pseudo-cubital, pseudo-mediano o pseudo-radial) en asociación a un infarto cortical. Si bien han sido raramente documentadas secundarias a ictus isquémicos, su asociación a ictus hemorrágico no había sido descrita previamente

Material y métodos: Varón de 82 años, diestro, autónomo y sin factores de riesgo cardiovascular conocidos. Habiéndose acostado asintomático, presenta al despertarse para orinar sobre las 3: 00 am, torpeza en la mano izquierda sin otra clínica neurológica. No refirió dolor ni haberse acostado sobre dicha extremidad. La exploración neurológica mostró una debilidad 4/5 en la extensión de los dedos y muñeca izquierda y 5-/5 en los flexores de los dedos. La fuerza los músculos bíceps, braquioradial, tríceps y flexores de la muñeca fue

normal. Los músculos intrínsecos de la mano, oponente, abductor y flexor largo del pulgar mostraron una fuerza normal, así como la pronosupinación y la fuerza proximal. Tanto la sensibilidad como el resto de la exploración neurológica resultaron normales. A pesar de una exploración compatible con un síndrome interóseo posterior, ante la ausencia de causa compresiva evidente y la dudosa afectación de los flexores de los dedos, se solicitó una TC cerebral.

Resultados: TC cerebral: pequeño hematoma en circunvolución precentral derecha (área 4 de Brodmann).

Conclusión: La importante representación cortical motora de la mano, localizada en la pared anterior del surco central (área 4 de Brodmann) hace que, de un modo excepcional, lesiones estratégicas causen paresias aisladas de la mano, que a menudo se confunden con lesiones periféricas.

HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA DE LA CONVEXIDAD CEREBRAL CAUSADA POR TELANGIECTASIA HEREDITARIA HEMORRÁGICA

Sancho Saldaña, A. [1]; Lambea Gil, Á. [1]; Sánchez Marín, B. [1]; Vela Marín, A.C. [2]; Rodríguez Valle, A. [3]; Gazulla Abío, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Miguel Servet; 3. Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La hemorragia subaracnoidea de la convexidad cerebral (HSAc) se caracteriza por colecciones hemáticas en uno o varios surcos adyacentes, sin sangrado del parénquima cerebral, cisura interhemisférica, cisternas basales o ventrículos. Su etiología es diversa, y de un modo excepcional puede ser una manifestación de telangiectasia hereditaria hemorrágica (THH).

Material y métodos: Varón de 47 años con antecedente de epistaxis repetidas e historia familiar de epistaxis en la madre, tío y abuelo maternos. Refería una cefalea opresiva frontal izquierda, de intensidad y frecuencia crecientes, en los últimos cinco meses. Esta aumentaba con la maniobra de Valsalva, asociando vértigo y vómitos, con fotopsias ocasionales. No refería fiebre, ni consumo de tóxicos. La exploración sistémica destacó un angioma cutáneo en ápice nasal y puntos rubí en lengua y labio inferior; la exploración neurológica fue normal. La RM cerebral mostró hallazgos compatibles con HSAc. Además de cumplir los clínicos de Curaçao, presentó una variante genética en ACVRL1, no descrita anteriormente, cuyas mutaciones patogénicas se han asociado siempre a THH.

Resultados: Análisis de sangre y LCR: normal. RM cerebral: fino ribeteado en los surcos frontales izquierdos compatible con depósitos de hemosiderina. Secuenciación de exoma: mutación en el exón 3 del gen del receptor de activina A tipo II-1, ACVRL1 (c.236G>A; p.(Gly79Glu)), en el cromosoma 12. Arteriografía cerebral: normal

Conclusión: La THH puede ser causa de HSAc, hecho no descrito previamente en la literatura médica. Es también de interés el hallazgo de una nueva variante genética en ACVRL1, cuyo significado patogénico deberá determinarse mediante los estudios de segregación familiar oportunos.

UTILIDAD DE LA ULTRASONOGRAFÍA DOPPLER TRANSCRANEAL (TCD) EN EL DIAGNÓSTICO DE VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Álvarez Sánchez, L.; Domingo Monge, F.J.; Castillo Ruiz, A.; Domínguez González, H.J.; Guarner Rodríguez de Sanabria, J.; Mínguez Sabater, H.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de la utilidad del estudio TCD en el diagnóstico de de vasculitis del sistema nervioso central, en mujer de 48 años.

Material y métodos: TC cerebral, RM cerebral y angio-RM, EGG. Hemograma, bioquímica, hemostasia, autoinmunidad, estudio de trombofilias y serologías. Ecocardio transtorácica y ecografía dúplex TSA y transcraneal y angiografía cerebral. TC toraco-abdómino-pélvico.

Resultados: Exploración neurológica: síndrome prefrontal. Hemianopsia homónima izquierda. MSD 4/5, MID 1/5. Heminegligencia izquierda. NIHSS 14 RM cerebral: múltiples focos de isquemia cerebral aguda-subaguda en centros semiovales, parietales posteriores izquierdos y occipitales izquierdos. Hematoma frontal izquierdo. Estudio de autoinmunidad, trombofilias negativos. Ecografía dúplex TSA y transcraneal: ACM derecha estenosis tercio distal e inicio ACM derecha en grado moderado. Estenosis ACA derecha. Estenosis proximal y distal ACM izquierda en grado grave. Estenosis ACP izquierda moderada. Estenosis ACA izquierda. Conclusion: estenosis multisegmentarias intracraneales. Arteriografía: Múltiples estenosis focales alternando con segmentos dilatados localizadas en cerebral media, pericallosa y calloso marginal derecha, cerebral media y callosomarginal izquierda, y ambas cerebrales posteriores y cerebelosa superior. Hallazgos compatibles con vasculitis.

Conclusión: La vasculitis primaria del sistema nervioso central es una patología infrecuente pero potencialmente grave, planteando dificultad diagnóstica, cuyos criterios incluyen: déficit neurológico, arteriografía y/o una biopsia sugerente o positiva y la exclusión de otras causas. La TCD ha sido poco descrita en la literatura en vasculitis cerebral, objetivando aumento en la velocidad de flujo segmentaria en distintos territorios arteriales (corroborados en arteriografía). La TCD ofrece múltiples ventajas al tratarse de una prueba no invasiva, repetible y accesible. En nuestro caso además permitió iniciar tratamiento precoz.

MIOCLONO VELOPALATINO ASOCIADO A ANTICUERPOS ANTI-GAD

Gascón Giménez, F. [1]; Domínguez Morán, J.A. [1]; Alcala Vicente, C. [2]; Pérez Miralles, F.C. [2]; Casanova Estruch, B. [2]; Coret Ferrer, F. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Presentar una asociación excepcional de Mioclono velopalatino y Anticuerpos anti-GAD.

Material y métodos: Varón de 82 años, sin antecedentes familiares de interés, con historia de tabaquismo y dislipemia en seguimiento por polineuropatía mixta de predominio sensitivo paraproteinémica asociada a GMSI IgG kappa desde 2014, con estudio etiológico completo negativo, en tratamiento empírico con IgIV periódica con estabilización.

Resultados: En 2016 ante estabilidad clínica se retiran IgIV desarrollando ataxia cerebelosa subaguda con imposibilidad para la marcha sin apoyo y mioclono velopalatino sin "click "auditivo, sin empeoramiento sensitivo-motor ni parkinsonismo ni alteraciones oculomotoras. Se completa estudio con RM cerebral con hiperintensidad olivar bilateral, con analítica completa (autoinmunidad sistémica, celiaquía, vitaminas B1, B6, B12 y E, tiroides, antigangliósidos, antineuronales, antiGAD, HbA1c, serología y genética de SCA de inicio tardío) destacando sólo antiGAD-65K positivo 48.01 (VN 0-4.99), EMG control sin cambios a previo y TC total body sin signos de neoplasia oculta. Ante sospecha de Síndrome Anti-GAD con ataxia cerebelosa y mioclono veloplatino síntomatico, se reinician IgIV periódicas sin mejoría, seguido de Recambio plasmático (PLEX) con mejoría de la ataxia con marcha sin apoyo hasta 50 metros persistiendo el mioclono. Se inicia tratamiento de mantenimiento con Rituximab iv con empeoramiento progresivo de la ataxia y neutropenia tardía, con cambio a esteroides orales y azatioprina con mejoría de la ataxia persistiendo el mioclono velopalatino.

Conclusión: El mioclono velopalatino sintomático a síndrome anti-GAD es excepcional. La inmunoterapia puede ser eficaz para la ataxia anti-GAD pero el mioclono velopalatino una vez establecido es irreversible.

ABORDAJE DEL SÍNDROME DE LA CABEZA EXPLOSIVA

Lambea Gil, Á.; Lázaro Romero, A.; Sancho Saldaña, A.; Aladrén Sangrós, J.Á.; Artal Roy, J.; Velilla Marco, I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Las cefaleas son un motivo de consulta frecuente en Neurología y de su patocronia y características depende la necesidad de pruebas complementarias, con especial atención a aquellas que puedan poner en peligro la vida del paciente. Un cuadro menos conocido es el síndrome de la cabeza explosiva (SCE) que, sin tratarse estrictamente de una cefalea, puede confundirse con ella y suponer un reto diagnóstico según la vivencia del paciente.

Material y métodos: Presentación de dos casos de SCE y revisión de la literatura.

Resultados: Se trata de dos mujeres de 66 y 61 años con cuadros episódicos antes de acostarse de sensación cefálica occipital que describían como "escopetazo", "explosión" o "trueno". La primera paciente insistía en lo molesto del episodio, asociando taquicardia, angustia y sudoración por lo que, ante la posibilidad de lesión subyacente, se solicitaron estudios de neuroimagen avanzada, sueño y electroencefalográficos, sin encontrar alteraciones. En ambas cesaron los episodios sin necesidad de tratamiento, cumpliendo criterios de SCE.

Conclusión: El SCE es una parasomnia infrecuente considerada benigna. Suele aparecer en mujeres adultas y el diagnóstico es estrictamente clínico, sin asociar realmente cefalea. Sin embargo, la angustia inicial puede hacer que se describa como dolorosa. El diagnóstico diferencial dependerá de la detección inicial del cuadro y la descripción del paciente, pudiéndonos llevar a pruebas complementarias innecesarias. Parece involucrar al sistema reticular ascendente y no suele precisar tratamiento, que sería sintomático. En definitiva, el conocimiento del cuadro y una anamnesis detallada permitirá un diagnóstico de entrada que tranquilice al paciente y evite múltiples pruebas.

NEUROPATÍA ÓPTICA BILATERAL ASOCIADA A AMIODARONA

Lambea Gil, Á. [1]; Romero Sanz, M. [2]; Rodríguez Gascón, D. [1]; Aladrén Sangrós, J.Á. [1]; Lázaro Romero, A. [1]; Marta Moreno, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Describir un caso de edema papilar bilateral por neuropatía óptica anterior secundaria a amiodarona (NOAA). Revisar su espectro clínico, mecanismos fisiopatológicos y claves diagnósticas frente a las neuropatías ópticas isquémicas anteriores (NOIA).

Material y métodos: Descripción de caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados: Varón de 69 años, hipertenso. En tratamiento desde hace 3 meses con acenocumarol y amiodarona 200mg/24h por fibrilación auricular. Acude por visión borrosa paulatina con empeoramiento más intenso los últimos días. Se detecta edema papilar bilateral. Descartamos hipertensión intracraneal, con neuroimagen y presión LCR normal. Agudeza visual disminuida, discromatopsia y defecto altitudinal superior en ambos ojos. Sin cefalea característica y VSG y proteína C normal, se desestimó NOIA arterítica. Por la bilateralidad, inicio insidioso y edema prolongado, consideramos una NOAA más que una NOIA no arterítica y retiramos el fármaco. Mejoría franca progresiva hasta la regresión completa del edema y síntomas visuales a los 3 y 6 meses.

Conclusión: Las manifestaciones de la NOAA son variables, pero los datos más constantes son el edema papilar bilateral y prolongado frente a la unilateralidad y rápida instauración de las NOIA. Es un diagnóstico por exclusión y sigue siendo discutido si es una entidad aislada o un factor agravante de una NOIA no arterítica en pacientes con factores cardiovasculares, dada su asociación. La regresión del proceso ante la retirada del fármaco, sin otras actuaciones, apoyarían que la NOAA es una neuropatía independiente de la NOIA. En cuanto al mecanismo, la amiodarona parece inducir apoptosis en la línea celular RGC-5 (línea clonal neuronal retiniana).

Neurología General P4

DISCINESIAS SECUNDARIAS A LA INGESTA DE HABAS

Lambea Gil, Á.; Carilla Sanromán, A.; Lázaro Romero, A.; Rodríguez Gascón, D.; Sancho Saldaña, A.; Marta Moreno, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Las discinesias secundarias a tratamiento crónico con levodopa es un cuadro clínico bien conocido en pacientes con Enfermedad de Parkinson Idiopática (EPI). Múltiples circunstancias parecen influir en su aparición y algunas de ellas pueden pasar desapercibidas. Nuestro objetivo es analizar y dar a conocer el papel de determinados alimentos como fuente natural de levodopa que pueden interferir en el control de pacientes con EPI.

Material y métodos: Descripción de un caso de EPI con discinesias secundarias a consumo de habas y revisión de la literatura.

Resultados: Mujer de 81 años con EPI estadio 2.5 (Hoehn-Yahr) y 7 años de evolución, independiente. En tratamiento con rasagilina 1mg/24h, pramipexol 2.1mg/24h y levodopa-carbidopa 150mg/24h, presentaba fluctuaciones fin de dosis sin antecedentes de discinesias. Acude por dos episodios bruscos y autolimitados en días consecutivos de movimientos coreicos, inquietud y sudoración profusa. Sin cambios en la medicación ni cuadros concomitantes, solo refiere la toma ambos días de 150-200g de habas 1.5h antes, alimento que no ingería hace más de 10 años.

Conclusión: La Vicia faba en la cuenca mediterránea y la Mucuna pruriens en regiones tropicales son los máximos exponentes de alimentos que contienen suficiente levodopa para ser farmacológicamente activa en pacientes con EPI, llegando a ser usados como antitremóricos en la antigüedad. En aquellos en tratamiento con aportes dopaminérgicos, su consumo puede provocar una situación de supraestimulación con importante correlato clínico. Esta posibilidad, con la tradicional presencia del haba en nuestra dieta, exige no olvidar la existencia de levodopa natural en determinados alimentos y sus posibles usos o consecuencias.

SÍNDROME DE HORNER COMO PRESENTACIÓN ATÍPICA DE HEMATOMA E HIGROMA EPIDURAL ESPINAL ESPONTÁNEOS: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Rodrigo Armenteros, P. [1]; Huete Antón, B. [1]; Llarena González, M.C. [1]; González López, S. [1]; Sarmiento De la Iglesia, M.D.M. [2]; Gómez Muga, J.J. [2]; Sousa Vicente, M.T. [3]; García-Moncó Carra, J.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Basurto; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Basurto

Objetivos: Los hematomas e higromas epidurales espinales son respectivamente colecciones de sangre o LCR a nivel epidural, siendo más frecuentemente postraumáticos. Es inhabitual su formación espontánea, pudiendo ocasionar sintomatología por compresión medular, escasamente descrita en los higromas (generando principalmente síndrome de hipotensión intracraneal (SHI)). Presentamos dos casos de síndrome de Horner en el debut de sendas entidades apenas descrita en la literatura.

Material y métodos: Caso1: Mujer de 51 años, debut post-Valsalva con cervicalgia brusca, cefalea retroocular y holocraneal ortostática (SHI acusado), síndrome de Horner izquierdo, piramidalismo en cuatro extremidades. Caso2: Mujer de 80 años, inicio sin antecedente traumático de cervicalgia, paresia hemicorporal izquierda, Horner izquierdo.

Resultados: Caso1: RM de columna muestra higroma epidural espinal posterior C6-T12 con desplazamiento medular anterior. PES patológicos (respuesta retrasada) en ESI y EID. Mejoría tras tratamiento conservador con resolución del higroma en 1 mes. Caso2: RM de columna objetiva hematoma epidural espinal posterior C2-T3 con desplazamiento medular anterior y derecho. Mejoría progresiva del dolor y de hemiparesia con tratamiento conservador (corticoterapia y actualmente en rehabilitación en unidad de lesionados medulares).

Conclusión: Destacamos la presentación de dos colecciones epidurales espinales agudas y sin traumatismo previo en forma de síndrome de Horner (debido a lesión de la vía simpático-ocular con sinapsis a nivel medular C8-T2), y afectación piramidal medular compresiva. En el primer caso asocia piramidalismo (por desplazamiento medular anterior) y se presupone una fístula dural post-Valsalva. En el segundo, la compresión medular produjo hemiparesia. En ambos casos el tratamiento conservador supuso buena respuesta.

COREA SECUNDARIA A SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO PRIMARIO

Ledesma Velázquez, J. [1]; González Hernández, A. [2]; Miranda Bacallado, Y. [2]; Mendoza Grimón, M.D. [1]; Cabrera Naranjo, F.H. [1]; Costa Saez, P. [1]; Pareja Herrero, F.J. [1]; Martínez Sánchez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; 2. Servicio de Neurología. Clínica de San Roque, S.A.

Objetivos: El diagnóstico diferencial de la corea adquirida en el adulto debe incluir las causas inmunomediadas. Presentamos un paciente con una corea relacionada con un síndrome antifosfolípido primario (SAFp).

Material y métodos: Varón, 55 años, que 1 año antes de consultar había comenzado con sensación de inquietud y necesidad de moverse, apareciendo movimientos involuntarios en MMSS y MMII que empeoran hasta hacerse continuos. El paciente tenía antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con ixia y AAS. En la exploración destacaban movimientos predominantemente distales en MMSS y MMII, irregulares y lentos que no variaban claramente con las maniobras de distracción. La exploración de pares craneales, sistema motor, sistema sensorial, coordinación, estática y marcha eran normales. No había datos de parkinsonismo.

Resultados: Se realizó una RM craneal que mostró algunas lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR, milimétricas, de distribución atípica. Se realizó un estudio analítico amplio que incluyó hemograma, bioquímica básica, ANA, ANCA, anticardiolipina, antibeta-2 glicoproteína, ECA,

cobre, ceruloplasmina y serologías de VIH, lúes y virus hepatotropos. Todos los resultados fueron normales salvo por la presencia de unos niveles muy elevados de anticardiolipina y antibeta-2 glicoproteína. Con el diagnóstico de SAFp se inició tratamiento con prednisona a una dosis de 1 mg/kg de peso y tetrabenazina 75 mg/día en tres tomas. Tras 1 año de seguimiento se ha ido reduciendo el tratamiento, estando el paciente asintomático.

Conclusión: Aunque poco frecuente, El SAFp debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la corea de origen no filiado. El tratamiento resulta controvertido aunque se ha descrito buena respuesta a los esteroides.

ENCEFALODUROARTERIOSINANGIOSIS COMO TRATAMIENTO EN LA ENFERMEDAD DE MOYA-MOYA EN UN PACIENTE MAYOR DE 50 AÑOS: UN CASO CADA VEZ MÁS FRECUENTE

González-Pinto González, T.; Moreno Estébanez, A.; Campos Rodríguez, I.; Agirre Beitia, G.; Cabral Martínez, L.; Luna Rodríguez, A.; Rodríguez-Antigüedad Zarranz, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Presentar un caso de la enfermedad de Moya-Moya (EMM) y de la encefaloduroarteriosinangiosis como posibilidad terapéutica en un paciente mayor de 50 años.

Material y métodos: Ingresó en nuestro Servicio un varón de 55 años por trastorno del lenguaje, hemianopsia homónima derecha, hemiparesia de extremidades izquierdas con un infarto isquémico establecido en territorio de arteria cerebral media izquierda y empeoramiento de los síntomas con la movilización. Se realizó TC cerebral, angioTC y arteriografía cerebral (se aportarán imágenes ilustrativas), evidenciando múltiples estenosis de las principales arterias cerebrales con revascularización distal parcial a través de las ramas de la arteria carótida externa, sugestio de enfermedad de Moya-Moya (tipo IV). Se decidió tratamiento quirúrgico a través de una encefaloduroarteriosinangiosis, con excelentes resultados clínicos y radiológicos.

Resultados: La EMM es una vasculopatía progresiva definida por la estenosis y/u oclusión de las principales arterias de la circulación anterior cerebral con circulación colateral compensatoria. Su incidencia es muy rara en pacientes mayores de 50 años, aunque cada vez se presenta de manera más frecuente. Entre los tratamientos disponibles destaca la encefaloduroateriosinangiosis, una cirugía (hasta ahora realizada mayoritariamente en niños)de revascularización indirecta que consiste en la conexión de una arteria superficial con el tejido afectado a través de la duramadre para la formación de circulación colateral hacia esta rama, con buenos resultados clínicos y radiológicos.

Conclusión: La EMM es una patología a tener en cuenta en el ictus de etiología indeterminada. La encefaloduroarteriosinangiosis es una técnica terapéutica a conocer y a valorar dados los buenos resultados que presenta.

DOS MANIFESTACIONES CLÍNICAS COMO DEBUT Y RECURRENCIA DE ENCEFALITIS ANTI-CASPR2. DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

Cruz Tabuenca, H. [1]; Soler Insa, J.M. [1]; Solà Valls, N. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan de Déu-Althaia; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Se presenta un caso clínico en el que se muestra el debut clínico y la recurrencia 6 meses después de una encefalitis autoinmune anti-CASPR2+, así como su tratamiento y su seguimiento.

Material y métodos: Paciente varón de 78 años, que es ingresado en nuestro hospital para estudio de síndrome cerebeloso lentamente progresivo de varios meses de evolución. Las pruebas complementarias de rutina no mostraban alteraciones. Se diagnosticó, de encefalitis anti CASPR2. Se instauró tratamiento con corticoides a altas dosis con buena respuesta. El paciente es ingresado nuevamente 6 meses después por síndrome constitucional y alteración de las funciones superiores. Se realizó un estudio exhaustivo, mediante PL, RMN, búsqueda de tumor oculto y analítica con autoinmunidad, en el cual se demostró la recurrencia de la clínica.

Resultados: Se instauró tratamiento con Rituximab, con excelente respuesta neurológica, no obstante, 48h después de la primera infusión, y pese a estar correctamente vacunado, el paciente realizó sepsis neumónica, de la cual, tras 7 días de tratamiento mejoró. A día de hoy, se encuentra bajo seguimiento ambulatorio en Neurología e infusiones de rituximab semestrales, con las funciones superiores íntegras y sin que haya aparecido ninguna recurrencia de la clínica.

Conclusión: La encefalitis anti-CASPR2 suele aparecer como afectación del SNP en la que pueden o no tener afectaciones de las funciones superiores y/o afectación límbica. Mostramos dos presentaciones sintomáticas en dos momentos de una misma enfermedad, bajo la cual fue correctamente diagnosticada y tratada, con buen pronóstico.

SÍNDROME DE VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE POR TOCILIZUMAB

González Martínez, A. [1]; Romero Palacián, D. [2]; Dotor García-Soto, J. [1]; Sánchez, P. [1]; Reig Roselló, G. [1]; Zapata Wainberg, G. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Farmacología Clínica. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Los inmunosupresores son una causa poco frecuente de síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR); la vasoconstricción mantenida por SVCR puede ocasionar complicaciones como infartos cerebrales.

Material y métodos: Presentamos una paciente de 53 años con SVCR asociado al uso de Tocilizumab, fármaco inmunosupresor inhibidor del receptor de la IL-6, y como complicación un infarto cerebeloso.

Resultados: Paciente de 53 años, con antecedente de poliartritis seronegativa y enfermedad mixta del tejido conectivo en tratamiento durante dos años con Metotrexato 15 mg semanales y Tocilizumab 162 mg semanales durante tres meses, presenta un cuadro progresivo de 5 horas y media de evolución de cefalea intensa que le despierta, mareo, visión borrosa, disartria y parálisis facial derecha. En TC y RMN (FLAIR y TR largo) se observan lesiones cerebelosas bihemisféricas que restringen en difusión. La arteriografía cerebral muestra estenosis e irregularidades en las ramas distales parieto-occipitales de la arteria cerebral media bilateral. No se observan datos de infección analíticos. LCR no muestra alteraciones significativas. Presenta complemento bajo. ANA, anti-DNA, Anti-Ro y Ac. antifosfolípido previamente positivos. Dada la asociación del SVCR con Tocilizumab, se suspendió el tratamiento inmunosupresor, se inició antiagregación con mejoría clínica gradual y se notificó la reacción adversa medicamentosa bajo el ID ES-AGEMED-911661344. Una arteriografía realizada al mes del inicio del cuadro evidenció la recuperación de las alteraciones vasculares. La RMN realizada a los tres meses mostró un infarto cerebeloso.

Conclusión: Tocilizumab podría actuar como desencadenante en el desarrollo de SVCR. La identificación temprana de factores desencadenantes podría reducir complicaciones de la vasoconstricción mantenida como infartos cerebrales.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS EN CONTEXTO DE ENFERMEDAD DE LYME, A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Domínguez González, H.J. [1]; Parra Martínez, J. [2]; Álvarez Sánchez, L. [2]; Guarner Rodríguez de Sanabria, J. [2]; Mínguez Sabater, H. [2]

1. Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; 2. Servicio de Neurociencias. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Descripción de dos casos de afectación neurológica: neuritis óptica anterior y meningitis linfocítica subaguda, en dos pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Lyme.

Material y métodos: 1º CASO: varón de 52 años sin antecedentes de interés, que presenta alteración de la visión en OI en contexto de cuadro pseudogripal de 3 días de evolución. 2º CASO: Mujer de 38 años sin antecedentes de interés que consulta en urgencias ante cuadro sistémico, exantema evanescente, artromialgias, cefalea opresiva y signos meníngeos de 1 semana de evolución.

Resultados: Se realizó analítica con estudio de autoinmunidad y serologías, RMN cerebral con gadolinio y PL, demostrándose la presencia en suero de IgM + para Lyme confirmado mediante Western Blot (IgM + también en LCR en el 2º caso). Tras confirmación etiológica se inicio tratamiento con DOXACICLINA y CEFTRIAXONA, con mejoría en el primero de los casos y con escasa respuesta en el segundo de los casos, complicándose la evolución del mismo con síndrome hemofagocítico.

Conclusión: La enfermedad de Lyme puede producir diversas complicaciones neurológicas, entre ellas la meningitis linfocítica y la neuritis óptica. Si bien en nuestro medio no es muy frecuente al tratarse de una zona no endémica, es importante su consideración dentro del abanico de diagnóstico diferencial para instauración rápida de tratamiento y propiciar así una mejoría sintomática.

MENGINGOENCEFALITIS SECUNDARIA A COINFECCIÓN POR CRIPTOCOCO NEOFORMANS Y VIRUS VARICELA ZÓSTER EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON MICOFENOLATO MOFETILO

Castro Sánchez, M.V.; Pons Pons, G.; Cabezudo García, P.; Villagran García, M.; Lundahl Ciano Petersen, N.; Moreno Arjona, M.D.L.P.; Batista Blasco, J.L.; Rodriguez Lavado, I.; García Trujillo, L.; López Madrona, J.C.; Reyes Garrido, V.; Salazar Benitez, J.A.; Serrano Castro, P.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Carlos Haya

Objetivos: La meningoencefalitis criptocócica y por virus varicela zóster (VVZ) son infecciones oportunistas que aparecen habitualmente en pacientes inmunocomprometidos con consecuencias devastadoras. Nuestro objetivo es describir un caso de coinfección de ambos patógenos dado su difícil manejo.

Material y métodos: Describimos un caso clínico diagnosticado en 2018 de una paciente con lupus eritematoso sistémico (LES) en tratamiento con micofenolato mofetilo que desarrolla una meningoencefalitis por VVZ y criptococo neoformans detectados en LCR mediante PCR.

Resultados: Mujer de 18 años con LES y síndrome antifosfolípido de 10 años de evolución con tres brotes previos en tratamiento con micofenolato mofetilo desde hace 1 año. Consulta por odinofagia, cefalea con vómitos profusos de 15 días de evolución, presentando lesiones vesiculosas en pabellón auricular izquierdo, marcado meningismo y una crisis tonicoclónica generalizada. La RM cerebral mostraba realce leptomeníngeo, dos imágenes quísticas compatibles con pseudoquistes gelatinosos y una lesión parietal izquierda hiperintensa en FLAIR con realce lineal con gadolinio. En el LCR había 87 leucocitos (97% mononucleares) con hipoglucorraquia, PCR positiva a criptococo neoformans y VVZ. La paciente desarrolló una parálisis bilateral de VI par en relación a hipertensión intracraneal precisando derivación lumboperitoneal. Tras tratamiento con anfotericina, flucitosina y aciclovir evolucionó favorablemente.

Conclusión: La meningitis criptocócica debe formar parte del diagnóstico diferencial de todo síndrome meníngeo en paciente inmunodeprimido, aún en ausencia de fiebre y aunque existan datos que orienten a otro germen, como en nuestro caso las lesiones cutáneas, dado su gravedad y la posibilidad de coinfección por miocroorganismos atípicos en estos pacientes.

MENINGIOMA DE LA VAINA DEL NERVIO ÓPTICO (MVNO), UNA CAUSA RARA DE PAPILEDEMA

Fáñez Kertelj, M.; Flórez Pico, S.M.; Pérez Piñeiro, A.; Álvarez Fernández, E.; Miranda Méndez, S.; Rozas Fernández, P.; Fernández Uría, D.; Solar Sanchez, D.M.; Temprano Fernández, M.T.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Los MVNO son tumores inusuales de la vía visual anterior, suponen el 2% de los tumores orbitarios y 1-2% del total de meningiomas. Presentamos un caso al respecto.

Material y métodos: Varón 36 años, con cuadro progresivo de 5 meses de evolución de disminución de agudeza visual en ojo derecho. Exploración: OD AV 0.7 con DPAR y papiledema.

Resultados: -Analítica básica, inmunología y serologías en sangre sin hallazgos. -LCR: Linfocitosis leve. Resto de estudio normal incluyendo inmunológico. -PEV: Incremento de latencias y disminución de amplitud leve en OD. -RM craneal: Hiperintensidad y pérdida de definición de NO derecho. Ocupación de celdillas etmoidales, senos maxilar y esfenoidal derechos. Sugestivo de Neuritis óptica por lo que se pautan corticoides y se trata la sinupatía como posible etiología. A pesar de ello en dicho ojo existe progresivo empeoramiento de AV y aparece exoftalmos, alteración de la motórica ocular y protrusión papilar. Se repite RM craneal que muestra hallazgos sugestivos de MVNO derecho como son engrosamiento del nervio desde papila hasta agujero óptico y borrosidad de las vainas periópticas con realce lineal tras la administración de contraste (tram-track sign).

Conclusión: El diagnóstico de esta entidad se realiza en base a la clínica y los hallazgos neurorradiológicos, sin necesidad de biopsia en la mayor parte de los casos. Sin tratamiento, el crecimiento del tumor conduce progresivamente a ceguera debido a la compresión que ejerce sobre el NO, sin necesariamente invadirlo. Las alternativas de tratamiento existentes son cirugía y/o RT, recibiendo nuestro paciente esta segunda opción con estabilización clínica.

VASCULOPATÍA POR VIRUS VARICELA ZÓSTER: UN CASO ATÍPICO

Blanco Palmero, V.A. [1]; Lalueza Blanco, A. [2]; Ostos-Moliz, F. [1]; Sánchez-Tornero, M. [1]; Santos Fernández, T. [1]; Sánchez-Tejerina San José, D. [1]; Ruiz Morales, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La infección activa por Virus Varicela Zóster es una causa infradiagnosticada de ictus isquémico, especialmente si la localización es oftálmica y en pacientes inmunodeprimidos.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Presentamos el caso de una mujer de 31 años, natural de la República Dominicana, con antecedente de infección por VIH-1 desde 2014, sin tratamiento. 2 meses antes de su primera consulta presentó un zóster oftálmico izquierdo que requirió de Aciclovir intravenoso y que dejó una pupila tónica izquierda como secuela. Consultó por dificultad para la emisión del lenguaje de instauración brusca. La RM mostraba restricción en DWI en territorio de ACM izquierda. T1 con contraste mostraba una insólita captación de la pared de ACM izquierda en todo su recorrido. LCR presentaba pleocitosis mononuclear (50 células) e hiperproteinorraquia leve. PCR e IgG de VVZ en LCR fueron positivas. Considerándose una vasculitis infecciosa, se instauró tratamiento antirretroviral, además de Aciclovir y prednisona. Al alta se prescribió valaciclovir, con cumplimiento irregular. RM de control seriadas seguían mostrando captación mural de la ACM. Un año después, presentó un TACI izquierdo, tratado mediante trombectomía, sin secuelas.

Conclusión: La vasculopatía por VVZ provoca dilemas en su manejo terapéutico cuando su evolución es tórpida. Este caso ilustra algunos de ellos (duración y monitorización del tratamiento, tratamiento agudo de vasculopatías infecciosas…), así como aspectos infrecuentes de la infección (pupila tónica e hipercaptación de ACM).

COREA COMO SÍNTOMA DE DEBUT EN DOS CASOS DE ICTUS LOCALIZADOS EN CÁPSULA INTERNA Y GANGLIOS BASALES

Jamilena López, Á. [1]; Muñoz Escudero, F. [2]; Ayuga Loro, F. [2]; Almansa Castillo, R. [2]; Pérez Matos, J.A. [2]; Ávila Fernández, A. [2]; García Alvarado, N. [2]; Gisbert Tijeras, E. [2]; Sánchez Cano, N. [2]; Tabar Comelles, G. [2]; Marsal Alonso, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Revisar las características clínicas, proceso diagnóstico y el tratamiento del paciente con corea secundaria a lesiones isquémicas en ganglios basales y, en localizaciones menos frecuentes como la cápsula interna.

Material y métodos: Se analizan dos casos de varones de 53 y 64 años con factores de riesgo cardiovascular que comienzan con movimiento coreiformes de forma aguda.

Resultados: Se expondrán dos casos de movimientos coreiformes de instauración aguda, uno de ellos con debut de corea en miembro superior izquierdo y el otro con movimientos coreicos y balísticos hemicorporales izquierdos. Se descartaron causas metabólicas, hereditarias, tóxicas e infecciosas. En estudio de neuroimagen destaca la presencia de ictus lacunares agudos/subagudos que se localizan, en el primer paciente en brazo posterior de cápsula interna derecha (con mínima afectación talámica) y en el otro, en brazo anterior de cápsula interna y núcleo lenticular izquierdos. Como tratamiento sintomático se utilizaron neurolépticos (haloperidol) y ácido valproico, con aceptable control.

Conclusión: Queremos destacar la importancia de estos dos casos de movimientos involuntarios de instauración aguda y secundarios a lesiones vasculares isquémicas, ya que, por un lado, se trata de dos casos bastante representativos por forma de presentación, y por otro lado, en unos de ellos, el ictus está principalmente localizado en cápsula interna, localización con poca bibliografía en lo referentes a su manifestación como movimientos coreiformes. Se discutirá sobre la fisiopatología de los mismos. Se aportarán vídeos de ambos casos obtenidos con el consentimiento de los pacientes.

MIELITIS LONGITUDINALMENTE EXTENSA POSTINFECCIOSA POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-MOG

Gómez Mayordomo, V.A. [1]; Gutiérrez Sánchez, M. [1]; Valls Carbó, A. [1]; García Yepes, M.V. [1]; Gómez Esteban, A.F. [1]; Gómez Ruiz, N. [1]; Pareés Moreno, I. [2]; Marcos Dolado, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los anticuerpos contra la glicoproteína de la mielina de oligodendrocitos (MOG) suponen una entidad propia de reciente descripción que engloba un espectro de enfermedades inflamatorias desmielinizantes del sistema nervioso central, incluyendo la neuritis óptica, mielitis, troncoencefalitis y encefalomielitis aguda diseminada.

Material y métodos: Revisión de un caso ingresado en la planta de Neurología de un hospital terciario.

Resultados: Varón de 17 años con episodio de faringitis consistente en fiebre 40ºC y odinofagia que se resolvió con amoxicilia oral en una semana. Tres semanas más tarde presentó cefalea, malestar general y febrícula. A los dos días acudió a Urgencias por retención aguda de orina con globo vesical tras sondaje de 600 mL y estreñimiento pertinaz. En la exploración presentaba mioclonías de las cuatro extremidades espontáneas y estímulo-inducidas, hiperreflexia generalizada, hipoestesia tactoalgésica con nivel T6-L2 y nivel vibratorio C6 en apófisis espinosas. Se realizó análisis y autoinmunidad normales. Las serologías mostraron IgM e IgG positivas para M. pneumoniae. La resonancia magnética craneomedular mostró aumento de señal C3-C6 y T2-T3 compatible con mielitis longitudinalmente extensa. El análisis de LCR demostró una pleocitosis linfocitaria con hiperproteinorraquia sin consumo de glucosa. Se trató con bolos de 1g de metilprednisolona y posterior pauta oral descendente. Los anticuerpos anti-AQ-4 fueron negativos y los anti-MOG positivos. El paciente presentó mejoría progresiva hasta total resolución en tres semanas y se encuentra asintomático dos años después.

Conclusión: Los anticuerpos antiMOG parecen jugar un papel en la etiopatogenia de la mielitis postinfecciosa, no habiéndose descrito previamente su relación patogénica con la infección por M. pneumoniae.

TUMOR EMBRIONARIO LEPTOMENÍNGEO PRIMARIO DE DEBUT EN EDAD ADULTA, UN RETO DIAGNÓSTICO

Muñoz Delgado, L. [1]; Marín Cabañas, M. [1]; Pérez Esteban, R. [1]; Rivas Infante, E. [2]; González Oria, C. [1]; Cabezas Rodríguez, J.A. [1]; Lebrato Hernández, L. [1]; Jiménez Hernández, M.D. [1]

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

Objetivos: Los tumores embrionarios (TE) del sistema nervioso central (SNC) se presentan típicamente como masas intraaxiales en la infancia y adolescencia, siendo muy infrecuentes en adultos, con menos de 100 casos descritos en la literatura.

Material y métodos: Varón de 39 años, exfumador, consulta por cuadro progresivo de siete meses de evolución de dolor cervical y lumbar, debilidad y acorchamiento ascendente de miembros inferiores. En la exploración destaca una paresia leve de ambos psoas e hipoestesia hasta mitad tibial con apalestesia distal bilateral. Los REM vivos globalmente sin piramidalismo. Marcha inestable con tándem imposible.

Resultados: Se realiza RM cráneo-cervical evidenciándose afectación leptomeníngea extensa sugestiva de etiología tumoral. Tras descartar patología infecciosa, inflamatoria, enfermedades de depósito y estudio de extensión negativo, se realiza biopsia leptomeníngea que muestra una neoplasia indiferenciada de alto grado con inmunofenotipo neuroepitelial, descartando mediante amplio análisis inmunohistoquímico y molecular una carcinomatosis leptomeningea, linfoma, sarcoma indiferenciado y otros tumores metastásicos. Con tratamiento corticoideo y radioterapia presenta una mejoría inicial, aunque fallece finalmente por infección respiratoria polimicrobiana a los cuatro meses del diagnóstico.

Conclusión: Los tumores primarios durales son muy infrecuentes, siendo este caso un interesante reto diagnóstico ya que hay muy pocos casos descritos de TE leptomeníngeo primario difuso en ausencia de tumor sólido en el SNC, y menos aún de debut en edad adulta. La clínica y la neuroimagen son inespecíficas. Destacamos la relevancia del estudio anatomopatológico mediante inmunohistoquímica y análisis molecular para confirmar el diagnóstico y realizar el diagnóstico diferencial, con la finalidad de ajustar el tratamiento oncológico al tipo de tumor.

DETERIORO NEUROLÓGICO TRAS TRATAMIENTO CON CORTICOIDES EN EL SÍNDROME MEDULAR: UN SÍNTOMA DE ALERTA DE FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL

Sarto Alonso, J.; Carbayo, Á.; Reyes, D.; Solà, N.; Llufriu, S.; Sepúlveda, M.; Amaro, S.; Escudero, D.; Blanco, Y.; Saiz, A.; Graus, F.

Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La mielitis transversa longitudinalmente extensa (MTLE, lesión medular de ≥ 3 cuerpos vertebrales de longitud), se asocia frecuentemente al espectro de neuromielitis óptica pero plantea el diagnóstico diferencial con otras entidades, como la fístula arteriovenosa dural espinal (FAVDE). El objetivo de este trabajo es dar a conocer las características diferenciales de esta patología mediante dos casos clínicos.

Material y métodos: Descripción de dos casos de MTLE por FAVDE.

Resultados: Caso 1: mujer de 71 años que consultó por paraparesia y urgencia miccional rápidamente progresivas. La resonancia magnética (RM) medular evidenció MTLE entre D7-D12 con captación heterogénea de gadolinio. Caso 2: mujer de 60 años con antecedente de neuritis óptica el año previo que consultó por paraparesia, alteración sensitiva y retención aguda de orina de una semana de evolución. Desde hacía diez meses sufría episodios de dolor lumbar irradiado a piernas. La RM medular mostró lesión extensa entre D9-filum terminale, sin captación de gadolinio. Ambas pacientes referían un empeoramiento funcional coincidiendo con el esfuerzo. La RM cerebral y el estudio de despistaje etiológico a nivel sanguíneo y de líquido cefalorraquídeo, incluyendo bandas oligoclonales y anticuerpos contra acuaporina-4 y contra MOG (glicoproteína de membrana oligodendrocitaria), fueron normales o negativos. Las dos pacientes presentaron un deterioro neurológico coincidiendo con la administración de bolus de metilprednisolona. La arteriografía medular objetivó una FAVDE lumbosacra en ambos casos.

Conclusión: Un rápido empeoramiento neurológico coincidiendo con la administración de corticoides nos debe hacer sospechar una FAVDE como causa de la MTLE.

PARKINSONISMO TRAS INTOXICACIÓN AGUDA POR ORGANOFOSFORADOS

García Alvarado, N.; López Ariztegui, N.; Lobato Casado, P.; Muñoz Escudero, F.; Pérez Matos, J.A.; Ávila Fernández, A.; Gisbert Tijeras, E.;

Jamilena López, Á.; Sánchez Cano, N.; Tabar Comellas, G.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Revisar las manifestaciones clínicas habituales y describir un cuadro clínico atípico tras intoxicación por organofosforados.

Material y métodos: Se analiza el caso de un paciente de 71 años sin antecedentes personales relevantes que ingresa por un cuadro compatible con intoxicación por organofosforados y desarrolla un síndrome rígido-acinético como complicación tardía.

Resultados: Tras un paseo por una zona agrícola el paciente presenta cefalea, naúseas, sialorrea y mareo con posterior deterioro del nivel consciencia y fallo respiratorio por lo que ingresa en UVI donde evoluciona a fallo multiorgánico secundario a shock distributivo por anafilaxia. Se confirma el uso de plaguicidas con compuestos organofosforados y piretrinas en su composición en la zona donde se encontraba el paciente. Tras pautar tratamiento etiológico (adrenalina, terapia antihistamínica, corticoides, atropina y pralidoxima) presenta evolución favorable de los fracasos orgánicos, con aparición de debilidad en las cuatro extremidades y posteriormente síndrome rígido-acinético como complicaciones tardías. En RM cerebral se demuestra hiperintensidad de señal ambos núcleos caudados y lenticulares junto con afectación cortical difusa.

Conclusión: Los organofosforados pueden penetrar al organismo por inhalación, ingestión y a través de la piel intacta, produciendo inhibición irreversible de la acetilcolinesterasa. La exposición puede demostrarse evidenciando el descenso de la actividad esta enzima. Nuestro paciente cursó con el cuadro clínico típico consistente en síntomas colinérgicos iniciales, anafilaxia por piretrinas, síndrome intermedio (presente hasta en el 60%) y neuropatía retardada. Sin embargo, como manifestación atípica presentó un cuadro extrapiramidal secundario a lesión estriatal que únicamente ha sido descrito en unos pocos casos.

Neurología General P5

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL (TVC): DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS Y FACTORES PRONÓSTICOS

Lebrato Hernández, L. [1]; Méndez del Barrio, C. [1]; Pardo Galiana, B. [1]; Escudero Martínez, I.M. [1]; Algaba, P. [2]; Moniche Álvarez, F. [1]; Jimenez Hernandez, M.D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Estadística. Centro Investigación IBIS

Objetivos: TVC es una entidad poco frecuente, representando el 0.5-1% de los ictus.Con una forma de presentación variable, su diagnóstico precoz es esencial para un manejo terapéutico adecuado. Nuestro objetivo es describir una serie de casos de TVC y determinar factores de mal pronóstico funcional.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de 55 pacientes diagnosticados de TVC en nuestro centro desde 2008-2017. Recogemos datos demográficos, clínicos y relacionados con evolución y tratamiento;y evaluamos factores pronósticos entre pacientes con buena/mala recuperación clínica.

Resultados: De los 55 pacientes,33(60%) fueron mujeres,con edad media de inicio 43,62+-16.06.89% presentaron cefalea,65.5% HTIC,30.9% focalidad neurológica y 32.7% crisis epilépticas.El seno más frecuentemente afecto fue el trasverso(69.1%),seguido del sagital superior(49.1%) y sigmoide(36.4%).22 pacientes(40%)presentaron trasformación hemorrágica y 23(41.8%) infarto venoso.La etiología fue diversa,en un 34.6% fue idiopática,16.4% tomaban ACOs o tóxicos y tenía más de una causa,y el resto se atribuía a otras etiologías.La mayoría fueron tratados en fase aguda con HBPM.La duración media de anticoagulación fue de 11.21 meses. 3 pacientes(5.5%) recurrieron. Entre los pacientes con neuroimagen vascular de control,en un 76.6% había recanalización.La mortalidad fue de 5.5%, y 9.1% presentaron secuelas neurológicas en su seguimiento. Aquellos pacientes con encefalopatía/coma (62.5% vs 17%;p=0.005), focalidad neurológica (62.5% vs 25%;p=0.036), infarto venoso(87.5% vs 34%;p=0.005) y trombosis previa (40% vs 8%;p=0.029) presentaron peor pronóstico funcional,con resultados estadísticamente significativos.

Conclusión: Es necesario un alto grado de sospecha, pues sin tratamiento el pronóstico es infausto;siendo poco frecuente su recidiva y mortalidad. Como se describe en nuestra serie,la etiología es diversa,siendo frecuentemente idiopática.Aquellos pacientes con infarto venoso,encefalopatía-coma y trombosis previa tuvieron peor pronóstico funcional.

SÍNDROME DEL CRECIENTE TEMPORAL CONVERSIVO

Navarro García, J.C. [1]; Valero López, G. [2]; Ester Baidez, A. [2]; Gómez Verdú, J.M. [3]; Sánchez Guirao, A.J. [3]; Hernández Martínez, J.J. [1]; Carmona Hernández, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Castillo

Objetivos: Presentar el caso de una paciente con cuadro conversivo que simula un síndrome del creciente temporal.

Material y métodos: Paciente mujer de 32 años sin antecedentes de interés salvo varios intentos autolíticos en adolescencia. La paciente presentó de forma gradual parestesias e hipoestesia en hemicara y hemicuerpo izquierdos y pérdida de visión por campo temporal de OI. En campimetría computerizada se detecta defecto monocular temporal izquierdo en forma de media luna con respeto macular, compatible con alteración en fibras de la región anterior de la corteza calcarina contralateral. Posteriormente la paciente desarrolla una hemiparesia izquierda con respeto facial e incongruencias en la exploración física (fuerza 3/5 en Barré con marcha normal, intermitencia en la claudicación). Se repite campimetría donde esta vez existe hemianopsia monocular completa (sin respeto macular). Durante el ingreso destaca su avidez por la lectura.

Resultados: 1. Campimetría computerizada con hemianopsia unilateral inicialmente con forma de media luna y posteriormente completo. 2. RNM cerebral y cervical, AngioRNM de TSAO, Willis y senos venosos normales 3. PEV normales 4. EMG normal 5. Resto de PPCC normales.

Conclusión: 1. Ante toda alteración campimétrica monocular en forma de media luna (respeto macular) debemos plantearnos afectación de región anterior de cisura calcarina contralateral (síndrome del creciente temporal). 2. Las hemianopsias monoculares pueden darse en trastornos conversivos pero suelen ser completas. 3. Nuestra paciente presentó un cuadro conversivo visual que simulaba inicialmente un síndrome del creciente temporal.

FACTORES PRONÓSTICOS EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON MENINGITIS INFECCIOSA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Moral Escudero, E.; López Sánchez, J.; García Vázquez, E.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumi, M.L.; Hernández Torres, A.; Morales De la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Martínez Toldos, M.D.C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La meningitis de etiología infecciosa (MI) es una entidad asociada a gran morbimortalidad, precisando evaluar los factores pronósticos asociados a su desenlace.

Material y métodos: Se analizan las características clínico-demográficas de pacientes >11 años diagnosticados de MI entre 2013 y 2017 en nuestro centro, en función de la evolución de la misma. Se evalúa la asociación de estas variables con el riesgo de mortalidad.

Resultados: Se incluyen 78 pacientes (56% hombres, mediana de edad de 42 años), con diagnóstico de meningitis vírica (57%), bacteriana (33,3%) y meningitis tuberculosas (3,8%). La mortalidad fue del 10%, curándose con secuelas leves un 15% y graves un 1%. Numerosas variables se distribuyen de forma significativa entre las diferentes opciones evolutivas. En el estudio bivariante las variables asociadas a mayor mortalidad fueron: neoplasia activa [OR: 7.46 (1.033-52.63), p: 0,023], alteración del comportamiento al diagnóstico [OR: 12.82 (1.49-111) p:0,04], predominio de polimorfonucleares [OR: 8.19 (1.50-43.47) p: 0,06] y glucorraquia <40 mg/dl en líquido cefalorraquídeo [OR: 7.299 (1.23-27.02) p: 0,015], leucocitosis en el hemograma>12.000 [OR: 9.099 (1.15-83.33) p: 0,013]; hidrocefalia en el TC craneal [OR: 7.8 (1.43-42.52) p: 0,013], complicaciones médicas, ventilación mecánica, fracaso renal y shock séptico [OR: 2 (1.16-13.52)], [OR: 22.2 (3.19-142)], [OR: 3 (1.19-7.58)], [OR: 4 (1.20-7.28)], p<0.000. Ni la etiología tuberculosa, ni bacteriana se asociaron estadísticamente a mortalidad, aunque si se objetivó una tendencia en esta última [OR: 3.88 (0.85-17.77) p: 0,06].

Conclusión: La MI condiciona una mortalidad no despreciable. Diferentes factores podrían incrementar el riesgo de la misma, precisando un mayor número de pacientes para confirmarlo.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL SECUNDARIA A TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINAS INTRAVENOSAS

Sancho Saldaña, A.; Aladrén Sangrós, J.; Rodríguez Gascón, D.; Caldú Agud, R.; Carilla Sanromán, A.; Capablo Liesa, J.L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El uso de inmunoglobulinas intravenosas (igIV) se asocia a diferentes complicaciones neurológicas como encefalopatía, meningitis aséptica, vasoespasmo, vasculitis, y complicaciones trombóticas, con una incidencia, estas últimas, del 1-4.5%. El 80% de estas son arteriales y ocurren a las horas o días tras la infusión. El 20% restante son venosas y, ocurren tras días o semanas de la infusión, aunque en el 17% de los casos aparecen en las primeras 4 horas. De un modo excepcional la trombosis venosa cerebral (TVC) se asocia al uso de igIV

Material y métodos: Mujer de 28 años, sin factores de riesgo cardiovascular, que recibió tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas(igIV) a dosis 28gr mensuales infundidas en 10 horas durante 12 meses por una inmunodeficiencia humoral igG con poblaciones celulares normales. Coincidiendo con la última dosis, presentó cefalea hemicraneal derecha, diaria, asociando náuseas y vómitos de intensidad y frecuencia creciente. La exploración física no aportó datos de interés. No refirió fiebre ni toma medicación procoagulante. La TC cerebral fue compatible con TVC, por lo que se inició heparina sódica a dosis terapéutica.

Resultados: Hipercoagulabilidad: normal. Angio-RMN cerebral con contraste que muestra trombosis del seno sigmoide y transverso derecho y parcial del seno sagital superior

Conclusión: Las complicaciones trombóticas derivadas del uso de igIV pueden ser graves, por lo que identificar pacientes con alto riesgo es esencial. Limitar la dosis diaria a 400-500mg/kg, la hidratación pre y pos infusión, una infusión lenta (50mg/kg la primera hora y continuar con 100mg/kg/h), y la premedicación con antiagregantes o heparina subcutánea son las principales estrategias.

MENINGITIS RECURRENTE: SERIE DE CASOS EN NUESTRO CENTRO

De la Torre Colmenero, J.D.D.; Iglesias Espinosa, M.; Perea Justicia, P.; Arjona Padillo, A.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas

Objetivos: Identificar, caracterizar etiológicamente y analizar los hallazgos clínico-diagnósticos de los casos de meningitis de repetición de nuestro hospital en los últimos 10 años.

Material y métodos: Estudio descriptivo de una serie de casos de meningitis recurrente (MR). Se realizó una búsqueda en la base de datos del servicio andaluz de salud de todos los casos de meningitis o meningoencefalitis durante los últimos 10 años en la unidad de Neurología. Se recopilaron variables sociodemográficas, número de ingresos por este motivo y características citobioquímicas-microbiológicas del líquido cefalorraquídeo. Se tomaron como MR aquellos pacientes con mas de un episodio de meningitis, permaneciendo asintomáticos al alta, considerando un mínimo de un mes entre cada episodio. Se analizaron criterios diagnósticos, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

Resultados: Se identificaron 181 casos de meningitis o meningoencefalitis de los cuales 123 (67%) fueron linfocitarias y 58 (32%) de predominio polimorfonuclear. Se encontraron 9 casos de meningitis de repetición que originaron 17 episodios. 6 de los casos correspondieron a MR linfocitaria (3.3% del total) y 3 (1.6%) fueron

de predominio polimorfonuclear. En los 6 casos de MR linfocitaria se identifico la causa. Tres de ellos cumplían criterios de enfermedad de Behçet, 1 de Mollaret (con 6 episodios y VHS positivo en 4 de ellos), uno de sarcoidosis y uno de Vogt-Koyanagi-Harada. Los casos de predominio polimorfonuclear correspondieron a una fístula postraumática y dos postquirúrgicas.

Conclusión: En nuestra serie las MR linfocitarias fueron una entidad poco frecuente. En todos los casos se identificó la causa, siendo la enfermedad de Behçet la más frecuente.

MENINGITIS ASÉPTICA COMO FORMA DE DEBUT DE ENFERMEDAD DE VOGT-KOYANAGI-HARADA

Rey Pérez, E. [1]; Fernández Díaz, L. [2]; Blázquez Estrada, M. [3]

1. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada se describe clásicamente como un desorden inflamatorio de etiología autoinmune mediado por linfocitos T dirigidos contra los melanocitos del paciente. Suele debutar con afectación oftalmológica (uveítis) pero también presenta afectación de los sistemas, auditivo, neurológico e integumentario. Típicamente afecta a mujeres, de 20-50 años procedentes de las regiones de Asia, Oriente Medio y Latinoamérica, así como de los pueblos Nativos Americanos; es infrecuente en personas de ascendencia africana.

Material y métodos: Este caso se trata de una mujer de 45 años de origen Saharaui que debutó con sintomatología neurológica, consistente en cefaleas recurrentes acompañadas de tinnitus los dos meses previos a la consulta, que posteriormente se acompañó de clínica oftalmológica, consistente en disminución repentina de la agudeza visual sin ningún otro síntoma sugestivo de inflamación ocular.

Resultados: El diagnóstico clínico viene apoyado por el resultado de la punción lumbar, en la que se demostró pleocitosis linfocítica en LCR y por la exploración oftalmológica, en la que se encontraron en ambos ojos desprendimientos serosos retinianos en el polo posterior con afectación macular así como cataratas corticales con pigmento a nivel de la cápsula anterior. Los potenciales evocados visuales demostraron alteración en la conducción visual por estimulación macular, leve en ojo derecho y más severo en ojo izquierdo. Iniciamos tratamiento con metilprednisolona iv. a dosis de 1g/día presentando la paciente rápida mejoría de todos los signos y síntomas de enfermedad.

Conclusión: En este caso destacamos el debut atípico de la enfermedad en forma de meningitis aséptica y la ausencia de clínica inflamatoria ocular.

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 29 PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME DE WEST TRATADOS CON DOSIS DE ACTH

Florez Pico, S.M. [1]; Blanco Lago, R. [2]; Alvarez Alvarez, N. [2]; Perez Basterrechea, B. [2]; Diaz Simal, L. [2]; Carrera Garcia, L. [3]; Baeza Velasco, M. [4]; Málaga Diéguez, I. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital General de Asturias; 3. Servicio de Neuropediatría. Hospital General de Asturias; 4. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El Síndrome de West (SW) es una encefalopatía epiléptica cataracterizada electro-clínicamente por espasmos e hipsarritmia. Salvo en esclerosis tuberosa, el tratamiento con ACTH a dosis bajas se está posicionando como la mejor opción terapéutica. Presentamos nuestra casuística (2006-2017) con ACTH a dosis bajas (0.0125 mg/Kg).

Material y métodos: Se revisaron historias clínicas, EEG y neuroimagen de todos los pacientes con SW tratados con ACTH a dosis bajas en nuestra unidad (referencia regional).

Resultados: De los 29 pacientes con SW, 6 pacientes no presentaban regresión / interrupción del desarrollo psicomotor. La edad media al debut fue 7,4 meses. El 45% presentaron espasmos en flexión cervical y de extremidades. El EEG mostró hipsarritmia asimétrica en 5 pacientes. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue 20 días (rango 1 día a 5 meses). 16 pacientes se clasificaron como criptogénicos, y el resto (45%) sintomáticos. Todos recibieron ACTH (27 asociados a VPA, 2 con VGB y 7 pacientes se añadió un tercer fármaco). La tolerancia fue buena (13 pacientes presentaron efectos secundarios leves y transitorios. La evolución a corto plazo fue favorable (control espasmos y desaparición hipsarritimia en el 96%). A largo plazo la evolución fue variable, siendo peor en los sintomáticos.

Conclusión: Coincidiendo con la literatura reciente, la pauta de ACTH a dosis bajas y en tanda corta parece efectiva y con escasos efectos adversos para el manejo de SW. La evolución de la epilepsia a largo plazo es variable, con peor pronóstico en los casos sintomáticos.

POLINEUROPATÍA SUBAGUDA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA DE PREDOMINIO MOTOR EN CONTEXTO DE LA REACTIVACIÓN DEL VIRUS HERPES SIMPLE TIPO 1 EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA DE PRÓSTATA TRATADO CON QUIMIOTERAPIA

Guarner Rodríguez de Sanabria, J.; Parra Martínez, J.; Álvarez Sánchez, L.; Domínguez González, H.J.; Mínguez Sabater, H.

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Objetivos: Describir el caso clínico de un paciente en tratamiento con quimioterapia por adenocarcinoma de próstata que presenta una polineuropatía subaguda motora en contexto de la reactivación de la infección por el virus herpes simple tipo 1 (VHS-1).

Material y métodos: Varón de 70 años con antecedentes de diabetes mellitus y adenocarcinoma de próstata E IV en tratamiento con quimioterapia que presenta debilidad progresiva de miembros inferiores. Al examen neurológico se objetiva tetraparesia de predominio proximal con arreflexia generalizada, sin alteraciones de la sensibilidad. RM cerebral y medular sin hallazgos significativos. Ante la sospecha inicial de síndrome de Guillain-Barré (SGB), se solicita analítica sanguínea y EMG-ENG, y se realiza punción lumbar para estudio de LCR.

Resultados: Analítica sanguínea con neutropenia. Estudio neurofisiológico compatible con polineuropatía distal simétrica de

tipo axonal de miembros superiores e inferiores, sensitiva y motora. Destaca PCR positiva para VHS-1 en LCR. Se inicia tratamiento con aciclovir y pauta de inmunoglobulinas, con mejoría progresiva de la clínica neurológica.

Conclusión: El SGB puede ser una entidad de difícil diagnóstico, más aún cuando se implican varios mecanismos etiopatogénicos posibles. A pesar de que la reactivación del VHS-1 puede explicar el desarrollo del cuadro en nuestro caso, tanto el tratamiento quimioterápico como la propia neoplasia maligna deben considerarse como precipitantes alternativos. La evolución clínica de la enfermedad y la respuesta al tratamiento deben ser factores a tener en cuenta para un correcto diagnóstico etiológico.

ENCEFALOPATÍA EPILÉPTICA ASOCIADA A HETEROTOPIA EN BANDA SUBCORTICAL EN FAMILIA CON EPILEPSIA: ASPECTOS EN NEUROIMAGEN QUE NOS GUÍAN AL DIAGNÓSTICO

Pardo Galiana, B.; Macías, D.; Martínez Agredano, P.; Arenas Cabrera, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Las encefalopatías epilépticas son cuadros clínicos que asocian diversos tipos de crisis comiciales y retraso madurativo. Clásicamente atribuidas a sufrimiento perinatal, cada vez se describen más causas genéticas relacionadas con estos cuadros. Describimos familia (madre/hija) en seguimiento en nuestras consultas por epilepsia.

Material y métodos: Mujer de 44 años en seguimiento por síndrome de Lennox, sin antecedentes perinatales, con síndrome regresivo desde los 4 años. Presenta bisabuela materna y otros familiares de esta rama con epilepsia y madre de 70 años en seguimiento por epilepsia (crisis focales y generalizas) con leve retraso cognitivo. Además, dos hermanos varones con retraso y epilepsia fallecidos con 6 y 13 años. Se repitieron pruebas complementarias en su nueva evaluación en consultas.

Resultados: En estudio etiológico durante infancia presentaba RM-craneo 1,5T normal y EEG con frecuentes descargas de complejos punta-onda de alto voltaje. Estudio etiológico inicial de la madre negativo. Se repitió estudio en ambas pacientes con nuevo EEG y RM-craneo 3T, destacando en la hija imagen de heterotopia en banda subcortical tanto en secuencias FLAIR como DIR (doble inversión recuperación). El estudio genético para el gen Doublecortin (DCX) en madre e hija fue positivo.

Conclusión: La heterotopia en banda subcortical es una alteración en la migración neuronal frecuentemente infradiagnosticada. Se asocia a mutaciones en gen DCX, con herencia ligada al X, dando lugar a fenotipos variables de epilepsia en mujeres y lisencefalia grave en varones. Avances en neuroimagen, permiten detectarla con más facilidad, por ello planteamos repetir estudio etiológico en pacientes con encefalopatías epilépticas sin desencadenante e historia familiar compatible, de cara a aportar consejo genético.

SÍNDROMES SIN PATRÓN ANATOMO-FISIOLÓGICO RECONOCIBLE

Murillo Hernández, A.D.; López Agudelo, O.A.; Morán Sánchez, J.C.; El Berdei Montero, Y.; Alañá García, M.; Martín Polo, J.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Los síndromes somatomorfos se manifiestan en numerosas ocasiones por sintomatología neurológica sin patrón conocido. En ocasiones lesiones neurológicas establecidas tienen expresiones clínicas sorprendentes diagnosticadas como funcionales. Presentamos dos pacientes con sintomatología catalogada inicialmente como no neurológica en la que posteriormente se descubrió su organicidad.

Material y métodos: Descripción de dos casos clínicos con detalles sobre su sintomatología neurológica.

Resultados: Varón de edad media que refiere franja de adormecimiento cráneo-facio-cervical sagital de cinco centímetro de grosor y longitud variable que afectaba a territorio C2-3, V1-3 de comienzo subagudo e intensidad fluctuante. La exploración era normal excepto por una hiperreflexia generalizada con plantares flexores. Se describen las pruebas complementarias y diagnóstico definitivo. Mujer en segunda época de la vida que presenta parestesias distales en tercer dedo de ambas manos. Afecta a zona dorsal y palmar. En ocasiones comenta sensaciones distérmicas en esos dos dedos. La exploración es normal. Se realizan estudios neurofisiológicos que son normales. Se realiza prueba diagnóstica.

Conclusión: En ocasiones la variantes anatomofisiológicas, la incorrecta manifestación o interpretación de los síntoma neurológicos dificultan el diagnóstico clínico. Se impone un análisis fino y detenido de los fenómenos neurológicos extraños para evitar diagnósticos excesivos de funcionalidad.

VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL ASINTOMÁTICA EN PACIENTES CON PRECLAMPSIA: UN ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES

Fernandez Travieso, J. [1]; Martínez Martínez, M. [1]; Varela, B. [2]; Gómez, N. [1]; Miralles Martínez, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: La vasoconstricción cerebral (VC) se ha asociado con disfunción endotelial en preclampsia (PE) y puerperio. El Doppler transcraneal (DTC) tiene una sensibilidad alta para VC inicial, al afectarse arterias distales. Estudios previos con DTC, el síndrome de vasoconstricción reversible (SVCR) tiene una incidencia del 0,1%. Sugerimos que VC está infradiagnosticada en PE. Ésta sería leve, insuficiente para desarrollar síntomas. Describiremos diferencias hemodinámicas entre sanas y preclampsia, calculando frecuencia de VC en ambos grupos. Analizaremos parámetros clínicos, analíticos y hemodinámicos relacionados.

Material y métodos: Estudio caso-control, inclusión consecutiva de pacientes con PE y controles en semana 36 de embarazo. Recogemos de manera prospectiva datos clínicos, demográficos y de neuroimagen. La definición de PE y VC se hace acorde a las guías. DTC en la semana 36 y en los días 1, 7 y 30 postparto. Se realizó el análisis estadístico con SPSS 24.0.

Resultados: 32 PE y 16 controles. No diferencias en características basales. Aumento significativo de velocidades medias en ACM y ACA en PE en preparto, día 1 y día 7. Revirtió a 30 días. VC en 11 PE y 3 controles. Cefalea en trueno en 4 PE. Sólo 1 caso de VC leve a 30 días. No encontramos relación entre ningún factor independiente y VC.

Conclusión: PE presentan significativamente VM mayores en circulación anterior que revierten a los 30 días. 40% de PE presentan VC, generalmente leve, y principalmente en días 1 y 7. 25% desarrolla SVCR. Revierten a los 30 días. En nuestra pequeña muestra, no detectamos factores asociados al desarrollo de VC.

HIPOTERMIA: UN IMITADOR DE ICTUS («STROKE MIMIC») POCO COMÚN

Calabria Gallego, M.D.; Murillo Hernández, A.D.; Martínez Peralta, S.; López Agudelo, O.; Sierra Gómez, A.; Álvarez Álvarez, M.; Domínguez Díez, F.J.; Manso Calderón, R.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La hipotermia es una causa infrecuente de manifestaciones neurológicas poco. Precisa un alto índice de sospecha dada su potencial gravedad y buen pronóstico con un correcto tratamiento. Describimos un caso de «stroke mimic» secundario a hipotermia.

Material y métodos: Mujer de 71 años, con antecedentes de hipertensión y obesidad, en tratamiento con Omeprazol, Irbesartan, Hidroclorotiazida y Amlodipino, mRankin 1, que acude a Urgencias por disfagia y dificultad para la bipedestación de 12 horas de evolución. Se contacta con Neurología para activación de código ictus.

Resultados: A la exploración general presenta: Tensión arterial: 145/72 mmHg. Frecuencia cardiaca: 46 latidos por minuto. Saturación de oxígeno: 98%. Enfermería refiere imposibilidad de medir temperatura corporal. Frialdad acra y eritema en brazos. Tras repetidos intentos logramos obtener temperatura.-30 ºC, que se mantiene en el tiempo y mediante medición intrarrectal. Exploración neurológica con disartria, e imposibilidad para marcha por mal estado general. Resto normal. En analítica, incluyéndose hormonas tiroideas y procalcitonina, únicamente destaca PCR.-0.8 mg/dL. La paciente ingresa para estudio, realizándose analíticas incluyendo cortisol, ion amonio y autoinmunidad, serologías, determinación de tóxicos, punción lumbar, resonancia magnética cerebral y gastroscopia, sin alteraciones de interés. Se realizó calentamiento con mantas e infusión de sueros calientes. Desde el punto de vista neurológico la paciente presentó evolucionó favorablemente coincidiendo con mejoría de la hipotermia hasta la recuperación completa.

Conclusión: Los denominados «stroke mimics» constituyen un reto diagnóstico. La valoración cuidadosa de todos los datos clínicos puede ayudarnos a evitar diagnósticos erróneos o tratamientos inapropiados de causas potencialmente letales, como es, en este caso, la hipotermia.

"SIGNO DEL TRIDENTE" COMO HALLAZGO SUGESTIVO DE NEUROSARCOIDOSIS EN RMN MEDULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

López Domínguez, D.; Uscamaita Amaut, K.E.; Marco Cazcarra, C.; Puig Casadevall, M.; Sánchez Cirera, L.; Silva Blas, Y.; Pericot Nierga, I.; Robles Cedeño, R.R.

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

Objetivos: La sarcoidosis es una enfermedad autoinmune multisistémica de etiología desconocida, caracterizada por la presencia de granulomas no caseificantes, fundamentalmente a nivel pulmonar. La afectación neurológica se da en el 10-15% de los casos, en algunas ocasiones como primera manifestación clínica, suponiendo un verdadero reto diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos un caso de neurosarcoidosis con afectación medular.

Resultados: Paciente de 57 años, sin antecedentes relevantes, que ingresa en nuestro centro por cuadro de déficit sensitivo y motor en extremidades inferiores, con nivel sensitivo en D10-D11. Se realiza RMN medular que muestra hiperintensidad extensa en T2 de localización posteromedial y lateral izquierda en segmentos D7-D11. En las secuencias axiales, dicha hiperintensidad presenta realce central con Gadolinio y típica morfología de tridente. Ante la sospecha de mielitis autoinmune en probable relación a sarcoidosis, se decide ampliar el estudio con analítica completa y TC torácico que mostraron una ECA de 65 y adenopatías mediastínicas e hiliares parcialmente calcificadas, respectivamente. Se realiza biopsia por mediastinoscopia de dichas adenopatías, objetivándose la presencia de granulomas no caseificantes, confirmando el diagnóstico de sarcoidosis. Se inicia tratamiento con corticoterapia 1g/24hrs metilprednisolona durante 5 días, con práctica recuperación clínica.

Conclusión: La presencia de una mielitis extensa con realce central y posterior presentado aspecto de "tridente" en cortes axiales nos debe sugerir la presencia de una sarcoidosis con afectación del sistema nervioso central, tal y como se ha descrito por otros autores. Esto nos permitiría optimizar el diagnóstico y, por lo tanto, el abordaje terapéutico.

FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL MEDULAR (FAVDM) IMPORTANCIA DEL PROCESO DIAGNÓSTICO A PROPÓSITO DE UN CASO

Gómez Iglesias, P. [1]; Lapeña, T. [2]; López Valdés, E. [1]; García Yepes, M.V. [1]; Gómez Esteban, A.F. [1]; Fernández Gómez, M. [3]; Jorquera Moya, M. [1]; Moreu Gamazo, M. [4]; Rosati, S. [4]; Ruiz, A. [1]; Montalvo Moraleda, T. [1]; Porta Etessam, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela; 3. Servicio de Radiología. Hospital Torrecárdenas; 4. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: Las FAVD medulares a menudo conllevan un retraso diagnóstico entre 1 y 3 años, con un aumento en la morbimortalidad

dada a la naturaleza inespecífica de sus manifestaciones clínicas, su baja prevalencia y dificultad diagnóstica.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 69 años con cuadro de debilidad en miembros inferiores de tres años de evolución. En el último año asocia inestabilidad de la marcha, empeoramiento al caminar y mejoría con el reposo. Asocia hipotensión ortostática y alteración de esfínteres urinarios.. A la exploración presenta reflejos vivos globales +++/++++ y reflejo cutáneo plantar extensor bilateral.

Resultados: La paciente aporta RM medular con signos indirectos de FAVDM cervicodorsal por lo que se realizó arteriografía que no objetivó FAVDM. Ante la progresión del cuadro se realiza nueva RM medular con signos sugestivos de FAVDM. Se realiza arteriografía estudiándose todos los posibles aportes vasculares arteriales a la fístula objetivándose aporte en T2-T3.Se realiza embolización y cierre de la fístula con buen evolución posterior.

Conclusión: Las FAVDM se deben incluir en el diagnóstico diferencial de mielopatías de etiología no aclarada fundamentalmente cuando existen datos de claudicación con el esfuerzo El diagnóstico puede resultar difícil sino se realizan los estudios adecuados La arteriografía selectiva de todos los aportes arteriales por equipos experimentados es el "gold standard" para el diagnóstico y tratamiento

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB DURANTE EL PERÍODO 2007-2017 EN UNA COMUNIDAD UNIPROVINCIAL

Reurich Gomez, N.; Iglesias Gutierrez-Cecchini, C.; Pérez Imbernón, J.M.; Erdocia Goñi, A.; López Pérez, M.Á.; Castillo Alvarez, F.; Colina Lizuain, S.; Gómez Eguilaz, M.; Marzo Sola, M.E.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro

Objetivos: Describir las características de los casos de Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) desde 2007 hasta 2017 en una comunidad uniprovincial.

Material y métodos: Análisis descriptivo. Se recogen datos clínicos y demográficos de los pacientes diagnosticados de ECJ definitiva en 2007-2017.

Resultados: 9 pacientes diagnosticados. Incidencia de 2,8 casos por 1.000.000 hab/año. Edad media de inicio 65 años (56-77). 66,6% mujeres. Tiempo medio de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el fallecimiento 4,7 meses. Diagnóstico: 100% ECJ esporádica. Pruebas complementarias: RMN con alteraciones en secuencias T2, FLAIR o difusión en 4 pacientes (44,4%). En el EEG de inicio 5 pacientes (55,5%) presentaron ondas periódicas trifásicas y bifásicas, 2 (22,2%) actividad delta rítmica intermitente frontal (FIRDA), 1 paciente (11,1%) estatus epiléptico no convulsivo, 1 paciente (11,1%) lentificación difusa. Finalmente 8 (88,8%) evolucionaron a patrón de ondas periódicas trifásicas y bifásicas a 1 Hz. La proteína 14.3.3 fue positiva en 7 pacientes (77,7%), negativa en 1 (11,1%).Formas más frecuentes de presentación: demencia rápidamente progresiva o forma clásica (33,3%) y variante atáxica o Bronwell-Openheimer (33,3%), seguidas de forma visual o Heidenham (11,1%) y Estatus epiléptico no convulsivo focal (11,1%). En la necropsia, presentaron el 55% histotipo MM/MV1, 33% MM/MV1 + 2C y 11% MV- 2K.

Conclusión: En nuestra comunidad tenemos una incidencia media (2007-2017) de 2,8 casos por 1.000.000 hab/año, mayor de lo esperado. Observamos un aumento de frecuencia en la variante atáxica con respecto a lo publicado en la bibliografía. En pocos casos se observan alteraciones en RMN. Destacar el aumento de incidencia en los últimos años.

Neurología General P6

EXPANDIENDO EL ESPECTRO FENOTÍPICO DE LA CAVERNOMATOSIS MULTIPLE CEREBRAL CON MUTACIÓN EN CCM1/KRIT1

Sánchez-Tejerina San José, D. [1]; Santos Fernandez, T. [1]; Parra Serrano, J. [1]; Bermejo Guerrero, L. [1]; Sánchez Tornero, M. [1]; Herrero San Martín, A. [1]; González De la Aleja, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Neurología. Sección Epilepsia-EEG. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Las malformaciones cavernomatosas cerebrales (CCM) están constituidas por capilares anormalmente dilatados que predisponen a sangrados. Se conocen tres genes asociados a CCM familiar (KRIT1-CCM1, CCM2 y PDCD10). El complejo formado por estar tres proteínas es necesario para la función, formación e integridad de la unión de las células endoteliales. Presentamos un caso de CCM múltiple familiar con confirmación genética que debutó como estatus epiléptico focal motor y describimos las lesiones vasculares no cavernomatosas halladas.

Material y métodos: Descripción de las características clínicas, anatomopatológicas, radiológicas, genéticas y revisión bibliográfica.

Resultados: Mujer de 58 años de origen ecuatoriano que presenta repetidas crisis sensitivo-motoras focales (cada 15 minutos) con marcha Jacksoniana limitada a la región distal de la extremidad superior derecha. Precisa tres fármacos antiepilépticos para el control, cuatro días después del inicio, del estatus focal motor. La resonancia magnética mostró múltiples cavernomas, con signos de sangrado reciente en el localizado en la circunvolución poscentral izquierda. El estudio genético identificó la mutación c.1391G>A en gen KRIT1, descrita como variante patogénica. La paciente presenta una malformación cutánea vascular (biopsiada) en región retroauricular, ya descrita en la literatura, asociada a CCM1. Como hallazgo novedoso, se identificaron aneurismas en ambas carótidas internas en segmentos oftálmicos, no descritos previamente asociados a CCM1.

Conclusión: La descripción de aneurismas en localización atípica o lesiones cutáneas en otros pacientes con CCM familiar, permitirá delinear y ampliar el fenotipo asociado a KRIT1. Consideramos esto relevante para poder determinar las pruebas complementarias requeridas para el diagnóstico y el seguimiento clínico de los pacientes o familiares portadores asintomáticos.

SÍNDROME DE CONO MEDULAR, ENCEFALITIS Y PARÁLISIS FACIAL BILATERAL COMO COMPLICACIÓN AGUDA DE UN CASO DE MONONUCLEOSIS INFECCIOSA

Solís Tarazona, L.R. [1]; Dobón Martínez, I. [1]; Vielba Gómez, I. [1]; Ferrer Casanova, J.M. [1]; Gómez Belda, A.B. [2]; Requeni Monfort, L. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Dr. Peset; 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Dr. Peset

Objetivos: El sistema nervioso (SN) está afectado en la mononucleosis infecciosa (MI) entre 0.5 y 7.5% de casos y más del 25% tienen anomalías del LCR. Las manifestaciones neurológicas incluyen meningitis viral o linfocitaria, encefalitis, mielitis y parálisis facial. El objetivo es aportar caso de MI con complicaciones múltiples.

Material y métodos: Mujer de 16 años, con amigdalitis exudativa, linfadenopatías, fiebre, anemia y esplenomegalia de 7 días de evolución con diagnóstico de infección por Virus de Epstein-Barr (VEB) que ingresa por retención aguda de orina. El LCR al ingreso 5 leucocitos (citobioquímico normal) y PCR virus herpes negativas.

Resultados: Presentaba debilidad leve en piernas de predominio proximal con reflejos miotácticos vivos y resto de exploración normal. La RM medular muestra mielitis del cono. Se inicia aciclovir con mejoría, pero desarrolla parálisis facial periférica bilateral. La RM cerebral muestra hiperintensidad y engrosamiento de caudados, lenticulares, y cuerpo calloso (difusión restringida) y se inician corticoides. El segundo LCR a los 7 días: 24 leucocitos/mm3 (98% linfocitos), y PCR VEB negativo. Mejoría de la clínica medular, retención urinaria y sucesivamente de la parálisis facial. Las RM al mes muestran resolución de las lesiones.

Conclusión: La afectación del SN es frecuente en la MI; sin embargo, la afectación conjunta de médula, cerebro y de pares craneales no está descrita. No está claro si las manifestaciones neurológicas del VEB son por invasión directa o un fenómeno postinfeccioso. En nuestro caso la afectación secuencial y la ausencia de ADN del VEB en LCR, sugieren un fenómeno autoinmune parainfeccioso.

LINFOMA LEPTOMENINGEO PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y NEUROBORRELIOSIS

Martínez Peralta, S.; Sierra Gómez, A.; Calabria Gallego, M.D.; Alañá García, M.; El Berdei Montero, Y.; Morán, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar el caso clínico de un paciente con Linfoma leptomeningeo primario y Neuroborreliosis.

Material y métodos: Revisión de historia clínica. Imágenes de RM cerebral.

Resultados: Paciente de 71 años que acudió a Urgencias de nuestro centro por cefalea y diplopía; se diagnosticó de paresia del VI par craneal izquierdo. A los pocos días acudió de nuevo, por persistencia de la diplopía y porque había comenzado con disartria, inestabilidad de la marcha y alteración sensitiva en los dedos de ambas manos. Durante los últimos meses había consultado en varias ocasiones por dolor cervical y dorsal sin claro carácter mecánico, así como estreñimiento y diarrea. En la exploración presentaba dismetría en extremidades derechas y marcha atáxica. La RM mostraba realce leptomeníngeo de predominio infratentorial pero también supratentorial, así como realce perivascular en ganglios basales bilaterales. Se realizaron punciones lumbares seriadas y mediante citometría de flujo se detectaron linfocitos B clonales; también IgM e IFI para Borrelia positivas. Durante el ingreso fue tratado con QT intratecal y Ceftriaxona, con buena evolución posterior (4 años de seguimiento).

Conclusión: El linfoma primario del SNC puede afectar al parénquima cerebral, leptomeninges, ojos o médula espinal. La variante leptomeningea presenta una infiltración difusa meníngea y perivascular. Es una entidad que debemos sospechar en un paciente que presenta clínica neurológica progresiva secundaria a síndrome meníngeo subagudo-crónico, especialmente si es inmunodeprimido. Aunque se ha postulado la implicación de la infección por Borrelia en la etiología de algunos tipos de linfoma, la evaluación de otra enfermedad coexistente no debe suponer un retraso en el diagnóstico.

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL EN PACIENTE CON SÍNDROME DE STEWART-MOREL

Rodriguez Gascon, D.; Carilla Sanromán, A.; Aladrén Sangrós, J.Á.; Lázaro Romero, A.; Sancho Saldaña, A.; Marta Moreno, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: Describir el caso de una paciente con Síndrome de Stewart-Morel (SSM) que debutó con clínica de hipertensión intracraneal por trombosis venosa cerebral.

Material y métodos: Mujer de 41 años, fumadora, con antecedente de síndrome depresivo y obesidad mórbida, tratada con bypass gástrico 6 años antes. Acude a Urgencias por presentar pérdida de agudeza visual progresiva de una semana de evolución, asociado a cefalea opresiva holocraneal de predominio matutino. En la exploración se evidencia agudeza visual de 0’7 y edema de papila bilateral. Se realiza punción lumbar, con presión de apertura de LCR de 26 cmH20 y características bioquímicas normales.

Resultados: TAC craneal: hiperostosis craneal con protrusiones óseas intracraneales. RM cerebral: confirma dicha hiperostosis, apreciándose defecto de repleción en seno recto y vena de Galeno. Arteriografía: trombosis venosa cerebral, que también afecta a seno transverso izquierdo y vena basal cortical. El estudio analítico, incluyendo vitaminas, metabolismo fosfocálcico y autoinmunidad fue normal (pendiente de trombofilias), así como despistaje de neoplasia oculta. Se realizó TAC craneal a la madre de la paciente, también obesa, que mostraba hiperostosis de predominio frontal, aunque menos llamativa que en la paciente.

Conclusión: El SSM consiste en la asociación de hiperostosis craneal con obesidad mórbida, que puede cursar con trastornos hormonales, hirsutismo e infertilidad (Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel), trastornos del ánimo y retraso intelectual, postulándose un patrón de herencia que autosómico dominante o ligado al X. Consideramos que la relevancia del caso radica en que en la literatura no está descrita la asociación con trombosis venosa cerebral u otras causas de hipertensión intracraneal.

VASCULITIS DEL SISTEMA CENTRAL EN PACIENTE CON VIH ESTADIO C3

Gisbert Tijeras, E.; Ayuga Loro, F.; Pérez Matos, J.A.; Ávila Fernandez, A.; García Alvarado, N.; Jamilena López, Á.; Sanchez Cano, N.; Tabar Comellas, G.; Almansa Castillo, R.; Marsal Alonso, C.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Salud

Objetivos: Revisar las características clínicas, los métodos diagnósticos y tratamiento de la vasculitis por VIH a partir de la descripción de un caso.

Material y métodos: Se analiza el caso de un varón de 52 años con antecedentes de VIH en estadio C3 que debuta con focalidad neurológica.

Resultados: El paciente acude a Urgencias por alteración del lenguaje y parestesias en hemicara izquierda. Refiere que le ha ocurrido en 4 ocasiones esta semana, en la primera de ellas consultó en Urgencias y se dio el alta con un TC basal normal. Se objetiva afasia motora y hemiparesia braquial derecha, por lo que se activa código ictus. Hallazgos compatibles con isquemia aguda en la práctica totalidad del territorio de la ACM izquierda y en territorio frontera ACA-ACM derecha, sin que se observe área de infarto establecido en ninguno de los dos territorios afectados. Se realiza RM cerebral dónde se observan multiples lesiones microvasculares y lesión subaguda en ACM izquierda muy distal. Se realiza arteriografía por sospecha de vasculitis VIH, que se confirma. Se inicia tratamiento con corticoides y el paciente mejora clínicamente hasta quedar asintomático.

Conclusión: La vasculitis por VIH es cada vez menos frecuente en nuestro medio desde el inicio de terapias antiretrovirales, pero debe formar parte del diagnóstico diferencial en pacientes con VIH e infartos parcheados. El paciente mejoró al inicio con Corticoides únicamente, no se inicio ciclofosfamida por los bajos niveles de CD4. En la arteriografía de control continuaba presentando lesiones, por lo que se inicia ciclofosfamida y se objetiva regresión de las lesiones.

ALTERACIÓN DEL DESARROLLO DE LA CORTEZA CEREBRAL SIN SÍNTOMAS HASTA LA EDAD ADULTA, O ¿NO ES ASÍ?

Motos García, J.Á.; Palao Rico, M.; Pellicer Espinosa, I.; Gómez López, E.; Marín Conesa, E.; García Lax, N.; Díaz Ortuño, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: Las malformaciones congénitas del desarrollo cortical son entidades infraestimadas pero de gran relevancia clínica. Suelen diagnosticarse en la infancia como causa de déficits neurológicos, retraso psicomotor y epilepsia. Pero en ocasiones el diagnóstico se retrasa hasta la edad adulta.

Material y métodos: Describimos un caso clínico.

Resultados: Varón de 43 años sin antecedentes médicos de interés que consulta por cefalea hemicraneal derecha con mareo de 3 meses de evolución, acompañada de movimientos anormales en la pierna derecha. A la exploración neurológica presenta movimientos espontáneos, intermitentes y arrítmicos de flexión de la rodilla derecha, compatibles con mioclonías. Una RMN mostró dos focos de heterotipia subcortical nodular frontoparietal izquierdos, asociados a polimicrogiria en la convexidad supraadyacente (malformación secundaria a la migración neural y desarrollo postmigracional neural anormales, respectivamente). El EEG reveló descargas de ondas agudas hemisféricas derechas, compatibles con crisis mioclónicas. Los síntomas mejoraron tras iniciar tratamiento con Clonazepam. También se realizó un estudio neuropsicológico, que informaba de conducta muy impulsiva, poco ajustada al compromiso y responsabilidades, que podría encuadrarse dentro de un hipofrontalismo.

Conclusión: La epilepsia es el síntoma de debut más frecuente en pacientes con malformación del desarrollo cortical, sobre todo en los que el diagnóstico se retrasa hasta la edad adulta. Sin embargo, es importante tener en cuenta otros síntomas neurológicos más insidiosos que pueden pasar desapercibidos, como en nuestro paciente, con diagnóstico en la edad adulta por aparición de mioclonías, pero con síntomas previos de un síndrome frontal que ya presentaba desde su juventud, según sus familiares, y que nunca había sido estimado.

NEUROCOOPERACIÓN COMO HERRAMIENTA PARA EL DESARROLLO. PROYECTO DE FORMACIÓN EN NEUROLOGÍA EN PROFESIONALES SANITARIOS DE CAMERÚN

Gómez Iglesias, P. [1]; González Monje, M. [1]; Delgado Suarez, C. [1]; Molina, M. [2]; García Azorín, D. [3]; García Morales, I. [1]; Kurtis Urra, M. [4]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 4. Servicio de Neurología. Clínica Ruber, S.A.

Objetivos: Los países en desarrollo presentan una alta prevalencia de patología neurológica atendida por personal sanitario con escasa formación especializada. La mayoría de la patología es de curso hiperagudo o crónica por lo que un proyecto de cooperación enfocado en la asistencia sanitaria puntual no presenta gran impacto en Neurología. Se presenta un proyecto de cooperación basado en la formación de los profesionales sociosanitarios.

Material y métodos: Se realizó una formación presencial de 40 horas lectivas, impartido por 7 neurólogos. Se seleccionaron las patologías más prevalentes y con mayor impacto, especialmente si existían recursos terapéuticos. Se administraron cuestionarios previamente para determinar el nivel de partida y se repitieron tras la formación para evaluar el impacto. La formación es continuada mediante una plataforma online. Se presentan los datos de conocimientos básicos de Neurología de los participantes.

Resultados: Participaron 42 sujetos de todo el país, de los cuales sólo el 48% alcanzaba grado de enfermería y 20% de médicos. La formación media fue de 4.97 años. Se describió la atención de una media de 9 pacientes neurológicos/semana.Las patología más prevalentes son: cefaleas (23,8%), epilepsia (21,4%) y patología cerebrovascular (14,3%). Sólo el 40% acertó el número de lóbulos cerebrales, 12,2% el lóbulo responsable del movimiento, un un 7,1% el responsable de la memoria o de la sensibilidad y el 23,8% el lóbulo encargado de la visión.

Conclusión: La formación neurológica objetivada no permite un correcto manejo de la patología neurológica. La cooperación ha de enfocarse en proyectos de formación para lograr un mayor impacto.

AMNESIA GLOBAL COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE INFARTO TALÁMICO: UN RETO DIAGNÓSTICO EN LA AMNESIA AGUDA

Chico García, J.L. [1]; Corral Corral, I. [2]; Ros Castelló, V. [1]; Gómez López, A. [1]; Masjuán Vallejo, J. [1]; Cruz Culebras, A. [1]

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

Objetivos: La amnesia aguda aislada es una forma excepcional de presentación del ictus talámico. Analizamos el perfil clínico, diagnóstico, tratamiento y pronóstico de estos pacientes.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los casos de infarto talámico que se presentaron exclusivamente como amnesia aguda en nuestro hospital terciario universitario y revisión sistemática de casos similares en Pubmed, con los términos de búsqueda "amnesia" y "thalamic stroke" y "thalamic infarction".

Resultados: Registramos 3 pacientes en nuestro centro y 19 en la literatura (n=22, 50% varones, con una edad media de 58 años (25-70). El 50% presentaba al menos un factor de riesgo para ictus (HTA, DM, FA o ictus previo). La amnesia fue anterógrada en 3 (14%), y global en 19 (86%). El infarto fue detectado en las primeras 24 h en 1 (0.05%) y posteriormente en los demás, siendo la media de días hasta el diagnóstico de 12 (1-75). El TC inicial fue normal en 8 (36%) pacientes, precisando RM 8 (36%) para detectar el infarto. De estos, 4 se estudiaron directamente con RMN. La amnesia presentó una mejoría clara en 9 (41%) pacientes, siendo la recuperación completa en 3 (14%). 13 (59%) de los pacientes presentaron secuelas mnésicas funcionalmente discapacitantes. En 2 (9%) la clínica duró menos de 24 horas. Ninguno recibió tratamiento revascularizador en fase aguda.

Conclusión: Los infartos talámicos que debutan exclusivamente con amnesia presentan notables dificultades diagnósticas que repercuten negativamente en su tratamiento en fase aguda y contribuyen a una proporción significativa de discapacidad.

VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: CASUÍSTICA DE NUESTRO SERVICIO

Camara Gonzalez, N.; Risueño Aparicio, M.; Agirre Mujika, M.; Vega Carro, A.; Ivanovski, T.; Uson Martin, M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer

Objetivos: La vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC) es una forma de vasculitis infrecuente que afecta de manera exclusiva al SNC.

Material y métodos: Revisar y describir las características clínicas, métodos diagnósticos, tratamiento y evolución de los casos con VPSNC de nuestro centro en los últimos 15 años.

Resultados: Hemos identificado en total 6 pacientes con VPSNC de los cuales solo uno fue diagnosticado por biopsia. Los otros 5 fueron ingresados tras presentar evento vascular agudo, objetivándose vasculitis de vaso grande con angiografia compatible en 5 de los casos. La RMN craneal mostró alteraciones en todos los pacientes y el LCR era patológico en 4 pacientes. Todos los pacientes fueron tratados inicialmente con corticoides en asociación a otro inmunosupresor (Ciclofosfamida en 5). La evolución fue favorable en 3 de los casos y la presencia de nuevos brotes en 2 casos se asoció a un peor curso.

Conclusión: Se trata de enfermedad poco común con complejo diagnóstico diferencial, considerando el amplio espectro de posibles manifestaciones clínicas y la baja especificidad de las pruebas complementarias. Asocia gran morbi-mortalidad aunque el diagnóstico precoz y tratamiento adecuado (inducción y mantenimiento) puede mejorar el pronóstico. Nuestra serie coincide con otros trabajos publicados en los datos epidemiológicos, hallazgos radiológicos y de laboratorio (LCR), curso, pero difiere por la menor proporción de casos diagnosticados por biopsia del SNC, que podría ser explicada por un infradiagnóstico y/o menor incidencia de esta entidad en nuestra población. Estudio retrospectivo con pequeño número de casos y por tanto capacidad limitada de generar conclusiones.

HIPOACUSIA BILATERAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA CARCINOMATOSIS MENÍNGEA

Trigo López, J. [1]; Martinez- Pías, E. [1]; Navarrete Pérez, J.J. [1]; Juanatey García, A. [1]; García Blanco, L. [1]; Mucientes Peinador, E. [2]; Guerrero Tejada, R. [3]; Rojo Martinez, E. [1]; Talavera De la Esperanza, B. [1]; Chavarría- Miranda, A. [1]; Rodriguez Fernández, L. [2]; Pedraza Hueso, M.I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Medicina familiar y Comunitaria. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Se define carcinomatosis meníngea (CM) como la infiltración de las meninges por células malignas procedentes de un tumor primario sólido. La afectación del nervio estatoacústico es infrecuente, apareciendo hipoacusia como síntoma de presentación en un 4% de las ocasiones. Presentamos el caso de una CM con hipoacusia bilateral como síntoma de presentación.

Material y métodos: Mujer de 65 años que consultó por cuadro de 2 meses de evolución consistente en hipoacusia bilateral, inestabilidad de la marcha, náuseas, vómitos y perdida de 4 kilogramos de peso. En la exploración se objetivó hipoacusia neurosensorial bilateral, prueba de Romberg positiva con tendencia a caída hacia atrás y a la izquierda e inestabilidad de la marcha con aumento de la base de sustentación.

Resultados: En las pruebas analíticas presentaba discreta elevación de CA 125(50 U/ml. Rango 0-35). La resonancia magnética (RM) cerebral mostró un hiperrealce pial en la superficie de ambos hemisferios cerebelosos con extensión hacia ambos paquetes estatoacústicos. Ante estos hallazgos, se realizó punción lumbar, cuya bioquímica mostró pleocitosis linfocitaria, hipoglucorraquia e hiperproteinorraquia.

Mientras que en la citología del LCR se observaron células malignas con un patrón compatible con adenocarcinoma. La paciente fue diagnosticada de CM, completándose el estudio con la realización de una tomografía computarizada(TC) torácica-abdomino-pélvica, en la que se objetivó un nódulo en el lóbulo pulmonar inferior derecho. Se realizó biopsia guiada por TC del mismo, hallándose células malignas con un patrón compatible con adenocarcinoma

Conclusión: LA CM debería ser tenida en cuenta dentro del diagnóstico etiológico de la hipoacusia bilateral.

FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS DURALES DE LA UNIÓN CRÁNEO-CERVICAL COMO CAUSA DE MIELOPATÍA CERVICAL

Calle Calle, R. [1]; Triguero Cueva, L. [2]; Rego García, I. [1]; Guillén Martínez, V. [1]; Carnero Pardo, C. [1]; Carvajal Hernández, A. [1]; Horcajadas Alamansa, Á. [3]; Fernández Pérez, M.D. [2]; Maestre Moreno, J.F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Traumatología y Rehabilitación de Granada; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen de las Nieves

Objetivos: Las fístulas arteriovenosas durales de localización cráneo-cervical son infrecuentes. Suelen presentarse como mielopatía progresiva y eventualmente como afectación de pares craneales, o hemorragia subaracnoidea.

Material y métodos: Descripción de cuatro casos que debutaron como síndrome medular cervical subagudo progresivo.

Resultados: Caso 1: Varón de 45 años con paraparesia progresiva de 3 meses de evolución y piramidalismo. La RM medular cervical mostró hiperintensidad T2 a nivel C2-C7. Caso 2: Varón de 85 años con paraparesia espástica y disfunción de esfínteres de un mes de evolución; asociaba nivel sensitivo suspendido C3-T5. La RM cerebro-medular mostró hiperseñal T2 bulbo-protuberancial y cérvico-dorsal. Caso 3: Varón de 72 años con disfunción de esfínteres y tetraparesia progresiva de 5 meses de evolución. La RM cráneo-cervical mostró hiperintensidad T2 desde C4 hasta la transición bulbo-protuberancial. Caso 4: Varón de 69 años con paraparesia y disfunción de esfínteres de 5 meses de evolución; la RM cervical mostró una hiperintensidad T2 desde C1-D1. En los 4 casos, en la RM se objetivaron estructuras vasculares perimedulares prominentes; el diagnóstico de confirmación se realizó mediante angiografía cerebro-espinal que demostró la presencia de una fístula dural cráneo-cervical, dependiente en dos casos solo de la carótida interna. Todos fueron tratados mediante embolización; los casos 1,3 y 4 precisaron además tratamiento quirúrgico.

Conclusión: La fístula dural espinal debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las mielopatías cervicales subagudas; la RM puede mostrar solo hallazgos inespecíficos que pueden confundir con otras etiologías. Es necesario incluir en la angiografía los territorios cráneo-cerebrales, de donde procede a veces el aporte.

STROKE LIKE COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO

Lomas Meneses, A. [1]; Ortega Suero, G. [1]; Santos Pinto, A. [1]; Velayos Galán, A. [1]; Navarro Muñoz, S. [1]; Rueda Medina, I. [1]; Alonso García, A. [2]; Recio Bermejo, M. [1]; García Ruiz, R. [1]; Silva Fernández, J. [3]; Espejo Martinez, B. [1]; Blanco Vicente, E. [1]; Peinado Postigo, F. [4]; Botia Paniagua, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 2. Servicio de Medicina Intensiva. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 3. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario La Mancha Centro M.I.

Objetivos: La encefalopatía de Hashimoto (EH) es una entidad infrecuente que puede manifestarse con una amplia variedad de manifestaciones neurológicas.

Material y métodos: Mujer de 64 años sin antecedentes traslada a nuestro centro como Código Ictus (hemiparesia derecha y alteración en la emisión del lenguaje). 2 días antes había consultado por cuadro autolimitado de disartria y alteración de la marcha. Exploración inicial: Estuporosa, mutista sin responder a estímulos verbales o algésicos, paresia facial supranuclear izquierda, tetraparesia de predominio izquierdo con Babinski izquierdo. Con sospecha de ictus vertebrobasilar, dada la bilaterilidad de los signos, realizamos TC simple, perfusión y angioTC sin alteraciones salvo dudosa irregularidad de la arteria basilar, y se inicia tratamiento fibrinolítico iv sin mejoría. Tras 20 minutos requiere intubación orotraqueal por evolución a coma e ingreso en UCI, Se realiza arteriografía cerebral urgente sin oclusión. A las 24 horas presenta leve disartria y hemiparesia leve derecha y a las 48h se encuentra asintomática. Al 8º día presenta nuevo evento con disminución del nivel de consciencia, con paresia facial supranuclear derecha y crisis parciales complejas.

Resultados: Analítica: hipotiroidismo franco (TSH 90 y T4 0.27) con antiTPO 123 UI/L y antitiroglobulina 4000 UI/L, resto de autoinmunidad y marcadores tumorales negativos. RM cerebral y LCR sin hallazgos (onconeuronales y antiNMDA negativos). EEG: lentificación difusa. Se inició tratamiento anticomicial y metilprednisolona iv ante la sospecha de EH quedando la paciente asintomática.

Conclusión: Dada la excelente respuesta al tratamiento y la importancia del diagnóstico precoz en el pronóstico, la EH debe incluirse en el diagnóstico diferencial de episodios stroke-like.

LA PREVALENCIA DE LA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE. ESTUDIO RETROSPECTIVO

Florez Pico, S.M. [1]; Blanco Lago, R. [2]; Álvarez Álvarez, N. [2]; Carrera Garcia, L. [2]; Perez Basterrechea, B. [3]; Málaga Diéguez, I. [2]; Baeza Velasco, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Central de Asturias; 3. Servicio de Neuropediatría. Hospital General de Asturias

Objetivos: Las distrofias musculares Duchenne/Becker (DBMD) son trastornos neuromusculares alélicos ligados a X. En todo el mundo, la prevalencia estimada en la literatura de DBMD oscila entre 0.1 a 1.8 por cada 10.000 individuos.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo revisando todos los casos diagnostico de distrofias musculares Duchenne/Becker (DBMD) analizando sus características clínicas y paraclinicas.

Resultados: En total son 13 los pacientes diagnosticados de DBMD hasta la fecha, con una estimación de prevalencia en nuestro medio de 1.2 por 10.000, similar a la reportada en la literatura, de los cuales 12 pacientes son varones y una es mujer. La media de edad del diagnostico es 4,6 años. El 92 % se detecto mediante sospecha clínica confirmada por estudios genéticos; el resto fue por biopsia y EMG compatible. Las madres de 8 pacientes eran portadoras (ningúna de ellas enferma), 2 pacientes tenían familiares afectos (un hermano y un primo materno respectivamente). 2 pacientes fueron clasificados como Distrofia tipo Becker y otros 11 pacientes Distrofia tipo Duchenne. En el momento actual 8 pacientes están siendo tratados con corticoides, bien tolerados, si bien al menos 3 de los pacientes del total son DABVD.

Conclusión: Una mejor comprensión de la prevalencia general y específica de edad de DBMD es fundamental para ayudar a planificar los servicios médicos y sociales, particularmente a medida que los niños pasan de servicios pediátricos a medicina de adultos, así como para evaluar el impacto de las terapias a largo plazo.

HEMORRAGIA CEREBRAL Y NEUROPATÍA MOTORA MULTIFOCAL CON BLOQUEOS DE CONDUCCIÓN (NMM) EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA (LLC) EN TRATAMIENTO CON IBRUTINIB

Rábano Suárez, P. [1]; Llamas Velasco, S. [1]; Gonzalo Martínez, J.F. [1]; Alonso Ortiz, A. [1]; Laespada García, M.I. [1]; Ruiz Ortiz, M. [1]; Azcárate Díaz, F.J. [1]; Sánchez-Tejerina San José, D. [1]; Santos Fernández, T. [1]; De la Serna Torroba, J. [2]; Villarejo Galende, A. [1]

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

Objetivos: Presentamos un caso de neuropatía motora multifocal con bloqueos de conducción (MMN-CB), con anticuerpos antiGM1, en una paciente diagnosticada de LLC y con hemorragia intracraneal, en tratamiento con ibrutinib.

Material y métodos: Descripción de un caso y revisión de la literatura.

Resultados: Mujer de 64 años, diagnosticada de LLC hace seis años, en tratamiento con ibrutinib desde hace tres semanas. Ingresada en Neurología por un hematoma en ganglios basales derechos, presentando, además de la hemiparesia izquierda atribuible al hematoma, una tetraparesia asimétrica de predominio distal, de seis semanas de evolución, sin afectación sensitiva, con reflejos conservados. El EMG mostró datos de neuropatía axonal motora moderada en los cuatro miembros, con bloqueos de conducción, sin afectación sensitiva. Los anticuerpos anti-GM1 y anti-GD1b fueron positivos. Con el diagnóstico de MMN-CB se administró un ciclo de IgIV, y se retiró ibrutinib, presentando franca mejoría, sin haber necesitado, diez semanas después, nuevos ciclos.

Conclusión: La MMN está descrita como manifestación disinmune, aunque infrecuente, en la LLC. Como peculiaridad en este caso, destacar el tratamiento con ibrutinib que, por un lado, ha demostrado un aumento del riesgo relativo de sangrados mayores de hasta un 1.6. Por otro, parece acompañarse en el tiempo de una aceleración en la neuropatía, apareciendo clara mejoría tras las inmunoglobulinas y la retirada del fármaco. La MMN ya estaba descrita esporádicamente en tratamientos como infliximab, no así con ibrutinib. El progresivo aumento de tratamientos inmunomoduladores hace necesarios más estudios sobre sus complicaciones a nivel neurológico.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA Y EMBARAZO

Martínez López, E.; Castellano Vicente, A.J.; Méndez Burgos, A.; Pire García, P.; Cantador Pavón, E.; López Carbonero, J.I.; Martín Llorente, M.C.; Borrega Canelo, L.; Barón Rubio, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: Estudiar la evolución de la hipertensión intracraneal (HII) idiopática durante el embarazo y postparto así como las herramientas terapéuticas disponibles en este grupo de pacientes.

Material y métodos: Exposición de una serie de cuatro casos de mujeres diagnosticadas en nuestro centro de HII que han quedado posteriormente embarazadas, valoración la evolución de dicha patología durante el embarazo y en los meses siguientes y revisión de la bibliografía.

Resultados: Se presentan cuatro casos de gestantes con HII previamente diagnosticada. Todas estaban en tratamiento farmacológico con Acetazolamida o Topiramato hasta el momento del embarazo, con buen control. Tres presentaron deterioro clínico por cefalea en las semanas quince (en dos casos) y veintiséis del embarazo, una de ellas presentó papiledema, ninguna tuvo deterioro visual; la cuarta paciente presentó deterioro clínico por papiledema sin cefalea; todas se controlaron con punciones lumbares evacuadoras (tres en el máximo de los casos). Tres de las cuatro requirieron reiniciar tratamiento farmacológico pocos meses tras el parto, la cuarta ha permanecido asintomática hasta la actualidad, transcurridos dos años y medio.

Conclusión: La HII es más frecuente entre mujeres en edad fértil, en quienes el embarazo es una situación relativamente frecuente. Existe controversia sobre la asociación entre HII y el embarazo, parece que dicha entidad puede debutar o empeorar durante el mismo por mecanismos no bien conocidos y no parece que influya en el resultado visual ni el pronóstico a largo plazo. Desde el punto de vista terapéutico, existe limitación para el uso de tratamientos habitualmente indicados, mientras que otros podrían utilizarse bajo supervisión estrecha.

INFARTO CEREBRAL DE CAUSA INHABITUAL: SÍNDROME PSEUDOEXFOLIATIVO

Carilla Sanromán, A.; Lázaro Romero, A.M.; Lambea Gil, Á.; Rodríguez Gascón, D.; Aladrén Sangrós, J.Á.; Marta Moreno, M.E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: El síndrome pseudoexfoliativo (XFS) se caracteriza por el depósito anormal de proteínas fibrilares en la matriz extracelular de tejidos formados por fibras elásticas. Su prevalencia aumenta con la edad. El órgano más afectado es el ojo, causando el denominado glaucoma pseudoexfoliativo, aunque se asocia a disfunción vascular sistémica. Se relaciona con polimorfismos del gen de lisin-oxidasa-1 (LOXL-1), y su fisiopatología radica en la disfunción lisosomal, alteración de autofagia y fallos del metabolismo mitocondrial. Nuestro objetivo es dar a conocer su asociación con la patología cerebrovascular mediante la presentación de un caso.

Material y métodos: Varón de 65 años, dislipémico, valorado en urgencias por presentar de forma aguda torpeza en miembro inferior derecho, comportamiento extraño y alteraciones visuales en ojo derecho. En la exploración se objetiva paresia facial derecha supranuclear y soplo en arteria carótida derecha.

Resultados: Se realiza TC cerebral, objetivando infarto isquémico en ganglios basales izquierdos. En RM posterior aparece pequeña transformación hemorrágica. Se completa estudio vascular con EcoDoppler de troncos supraaórticos, que muestra engrosamiento miointimal difuso con estenosis del 50% en carótida externa derecha. El Holter ECG muestra ritmo sinusal. Es valorado por oftalmología, dada la alteración en la visión del ojo derecho, diagnosticándose glaucoma pseudoexfoliativo.

Conclusión: Reportamos el caso de un paciente que presenta de forma simultánea ictus isquémico y debut de glaucoma pseudoexfoliativo, planteándose el diagnóstico de XFS. Se trata de un síndrome descrito en los últimos años, del que todavía se desconocen los mecanismos fisiopatológicos exactos. Este caso abre un camino en la investigación del papel del daño cerebrovascular en este síndrome.

Neurología General P7

PSICOSIS SECUNDARIA A CALCIFICACIONES BILATERALES SIMÉTRICAS EN GANGLIOS BASALES: ENFERMEDAD DE FAHR

Povedano Margarit, B.; Carvalho Monteiro, G.; Sánchez Heran, I.; Fernández Carril, J.M.; Álvarez Bravo, G.; Hernádez Cristobal, J.; Yusta Izquierdo, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara

Objetivos: La enfermedad de Fahr es una entidad rara, de origen genético (herencia AD), caracterizada por calcificaciones idiopáticas bilaterales en ganglios basales, trastornos neuropsiquiátricos, déficit cognitivo, alteraciones del movimiento (coreoatetosis, distonias) y en ocasiones crisis convulsivas, sin encontrarse alteraciones metabólicas.

Material y métodos: Describimos el caso clínico de un varón de 55 años con antecedentes de HTA y SAHS que ingresa por cuadro depresivo progresivo de tres meses de evolución acompañado de ideas delirantes de prejuicio y alucinaciones olfativas. En la exploración neurológica destaca perplejidad, suspicacia, desconfianza, hipomimia facial y bradipsíquia; además bradicinesia global y marcha hipocinética.

Resultados: Se realiza analítica completa con hemograma, bioquímica, coagulación, perfil tiroideo, paratiroideo y renal, vitaminas, iones, minerales, marcadores tumorales, serología para VIH y lúes dentro de lo normal. En las pruebas de neuroimagen (TAC y RM cerebral) se detectan calcificaciones bilaterales en núcleos dentados, ganglios basales, tálamos, corona radiata y sustancia blanca pariventricular. El EEG presenta trazado normal. El estudio genético es negativo. En la evaluación neuropsicológica se objetiva cuadro de deterioro cognitivo de perfil amnésico, alteraciones conductuales (apatía, inercia conductual, falta de iniciativa) y síntomas depresivos, compatible con demencia subcortical. Tras inicio de tratamiento con sertralina, clonazepam y risperidona se objetiva mejoría de la sintomatología psicótica.

Conclusión: A pesar de que la enfermedad de Fahr ha sido asociada mayoritariamente a alteraciones genéticas (PDGFB, PDGFRB, SLC20A2, XPR1) existen casos esporádicos, donde la correlación clínico radiológica y la realización de estudios complementarios que descartan otras causas son fundamentales para el diagnóstico.

NEUROPATÍA SENSITIVA TRIGEMINAL EN EL CONTEXTO DE HIPOPLASIA UNILATERAL DEL NERVIO TRIGÉMINO. A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.M.; Vadillo Bermejo, A.; García Ruiz, R.; Navarro Muñoz, S.; Santos Pinto, A.R.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: La neuropatía sensitiva trigeminal aislada es una entidad rara, caracterizada por alteraciones sensitivas transitorias generalmente a nivel de 2ª y/o 3ª rama del nervio trigémino. Hay formas idiopáticas (agudas y crónicas), y otras asociadas a lesiones inflamatorias, vasculares o estructurales, infecciones del SNC o enfermedades sistémicas tales como conectivopatías.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 36 años que acude por acude por cuadro agudo, al despertar, de acorchamiento malar, del ala nasal y del pabellón auricular. Sensación de escozor local en OD ocasional. La misma clínica se reprodujo en otras ocasiones ulteriores, igualmente de 48 h de evolución. Rehistoriando, descubrimos que ya había presentado episodios similares en el pasado.

Resultados: En la RM se pone de manifiesto una hipoplasia del nervio trigeminal derecho, que pudiera ser patogénica. La BQ fue normal pero hay una serología indeterminada frente a M. pneumoniae que, por el neurotropismo de este germen, pudiera ser igualmente patogénica. El examen NRL fue normal, FO incluido, excepto por hipoestesia subjetiva de Vb y c dcho. Resto normal.

Conclusión: La hipoplasia trigeminal aislada es una entidad muy infrecuente, que cursa como una neuropatía sensitiva trigeminal con hipoestesia facial unilateral e hipoestesia corneal que en ocasiones produce queratoconjuntivitis, que requiere tratamiento y profilaxis de posibles complicaciones. Generalmente se manifiesta en la infancia y mucho más raramente, como en el caso que presentamos, en la edad adulta. Se plantea como diagnóstico a considera en pacientes con episodios de alteraciones sensitivas trigeminales. La RM cerebral es mandatoria en el estudio de estos casos.

DEBUT DE UNA ENFERMEDAD PRIÓNICA CON SÍNTOMAS DE ENFERMEDAD DE MOTONEURONA

Bragado Trigo, I.; Pericot Nierga, I.; Turbau Recio, J.; Hernández Ferràndiz, M.; Uscamaita Amaut, K.E.; Marco Cazcarra, C.; López Dominguez, D.; Puig Casadevall, M.; Márquez Daniel, F.; Coll Pernas, C.; Turon Estrada, A.; Ramió Torrentà, L.

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

Objetivos: Describir cambios amiotróficos en una paciente afecta de enfermedad priónica.

Material y métodos: Mujer de 84 años, sin antecedentes relevantes, con cuadro clínico progresivo (dos años de evolución), de trastorno de la marcha, tetraparesia leve, piramidalismo, disartria, disfagia, y finalmente, deterioro cognitivo de características fronto-subcorticales. Electromiograma sin signos claros de afectación de segunda motoneurona. Estimulación magnética transcraneal compatible con afectación de primera motoneurona, severa, sugerente de esclerosis lateral primaria. EEG muestra lentificación simétrica de la actividad basal. RM cerebral presenta lesiones talámicas bilaterales, simétricas, hiperintensas en T2/FLAIR y restricción en estudio de difusión, estables en los controles. Hemograma, coagulación, bioquímica completa, serología, hormonas tiroideas, estudio del cobre, onconeuronales, tiamina y autoinmunidad, normales. LCR: bioquímica y anatomía patológica, normales, CMV y criptococo negativos. Proteína priónica 14.3.3 débil positividad. Estudio genético descarta origen familiar de enfermedad por priones.

Resultados: Estudio neuropatológico: Encefalopatía espongiforme (EE) con afectación predominantemente subcortical, compatible con Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), asociada a enfermedad de primera y segunda motoneurona, compatible con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Enfermedad por gránulos argirófilos estadío III incipiente (clasificación de Saito). Cambios neuropatológicos tipo enfermedad de Alzheimer (EA) de bajo grado.

Conclusión: Los cambios amiotróficos en el curso clínico de una ECJ están descritos en la literatura, aunque en la mayoría de casos en fase terminal. La amiotrofia como primer síntoma es excepcional, con muy pocos casos reportados. Pensamos que los depósitos de gránulos argirófilos, también descritos de forma excepcional en la literatura, hayan podido contribuir al deterioro cognitivo, más que los cambios compatibles con EA.

MIELITIS TRANSVERSA EN PROBABLE RELACIÓN CON SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO PRIMARIO

Montalvo Moraleda, M.T. [1]; López Valdés, E.M. [2]; Gajate García, V. [2]; Valls Carbó, A. [2]; Toledo Alfocea, D. [2]; Marcos Dolado, A. [2]; Polidura Arruga, M.D.C. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; 2. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El síndrome antifosfolípido primario (SAP) es una enfermedad autoinmune grave, con una incidencia estimada de 5/100.000 habitantes. Se puede presentar como una gran variedad de fenotipos clínicos, fundamentalmente resultado de fenómenos trombóticos. La mielitis transversa (MT) es una entidad con gran morbilidad, siendo una complicación neurológica infrecuente en el SAP.

Material y métodos: Mujer de 57 años, sin antecedentes relevantes. En enero de 2018, presenta dolor brusco a nivel del hipocondrio derecho, hipoestesia truncal con nivel sensitivo T8 e hipoestesia y paresia de ambos miembros inferiores, junto con alteración esfinteriana (incontinencia urinaria y fecal).

Resultados: En la resonancia magnética (RM) se objetiva una alteración de señal en secuencia T2, de la médula espinal a nivel T6-T7, de predominio derecho. La RM cerebral evidencia lesiones indeterminadas de sustancia blanca. Presenta títulos positivos de Ac anticardiolipina y Ac antiglicoproteína, siendo el resto del perfil bioquímico, inmunológico y serológico negativo en sangre y líquido cefalorraquídeo. Ante estos hallazgos, se llega al diagnóstico de posible SAP, a falta de confirmación inmunológica posterior. Se inicia tratamiento con metilprednisolona 1gramo/ 5 días y anticoagulación con Acenocumarol. A las 12 semanas, se confirma la positividad de los anticuerpos antifosfolípidos. La paciente presenta mejoría con el tratamiento, persistiendo a los 3 meses mínima paresia e hipoestesia crural izquierda.

Conclusión: El SAP se relaciona comúnmente con eventos trombóticos o patología obstétrica, secundarios a hipercoagulabilidad sanguínea. Nuestro caso pone de manifiesto la existencia de otras manifestaciones clínicas graves asociadas al SAP, de etiología autoinmune, que justifican la terapia inmunosupresora precoz añadida a la anticoagulación.

SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DE CAUSA IDIOPÁTICA

Sancho Saldaña, A. [1]; Rodríguez Gascón, D. [1]; Aladrén Sangrós, J. [1]; Lambea Gil, Á. [1]; Vela Marín, A.C. [2]; Velilla Marco, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 2. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Miguel Servet

Objetivos: La siderosis superficial del Sistema Nervioso Central (SSSNC) es una enfermedad rara y neurotóxicamente progresiva, resultante de un sangrado crónico al espacio subaracnoideo, produciéndose depósito de hemosiderina en capas subpiales del cerebro, nervios craneales y médula espinal. La sordera Neurosensorial, la ataxia cerebelosa y la afectación mielopática son los síntomas más frecuentes.

Material y métodos: Mujer de 53 años con antecedentes de hipertensión arterial. Presentaba hipoacusia neuro-sensorial bilateral de 4 años de evolución e inestabilidad de la marcha y cefaleas occipito-oculares gravativas, no respondedoras a analgesia habitual, de 2 años de evolución. La exploración neurológica mostró nistagmo horizonto-rotatorio en dextroversión agotable, marcha atáxica con aumento de base de sustentación, sin ataxia de extremidades, y piramidalismo con clonus aquilio bilateral y reflejo cutáneo-plantar extensor derecho.

La RM cerebro-medular mostró un depósito de hemosiderina leptomeningeo en todo el Neuroeje, compatible con SS-SCN, sin causa aparente y con estudio angiográfico negativo. Ante la falta de evidencias no se instauró tratamiento.

Resultados: RM cráneo-cervical: Hiposeñal intensa cubriendo superficies leptomeningeas, de predominio perimesencéfalico y supravermiano, correspondiente a depósito lineal de hemosiderina. Atrofia cerebelosa. RM dorso-lumbar: Hiposeñal lineal leptomeningea en el contorno de la médula espinal y cono medular. Arteriografía cerebral y medular: Normal

Conclusión: A pesar de un estudio etiológico completo, en un 30 % de los casos no se evidencia causa de sangrado. El tratamiento es quirúrgico si se determina causa abordable, aunque la progresión tras eliminar el foco sangrante está descrita. La eficacia clínica de quelantes de hemosiderina como Deferiprona está por determinar.

REVISIÓN DE CASOS DE MELAS INGRESADOS EN LOS ÚLTIMOS AÑOS EN NUESTRO CENTRO

Núñez Guillén, A.; Campoy Díaz, S.; González Herrero, B.; Paipa Merchán, A.J.; Lara Rodríguez, B.; Quesada García, H.; Martínez Yelamos, A.; Cardona Portela, P.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La miopatía mitocondrial, encefalopatía, acidosis láctica y episodios stroke-like constituyen el llamado MELAS; la enfermedad mitocondrial heredada más frecuente. Un cambio A->G en la posición 3243 del ADN mitocondrial constituye la causa mayoritaria. A pesar de la existencia de tratamiento sintomático, el avance en la terapia génica mejorará el control de la enfermedad.

Material y métodos: Realizamos una revisión de pacientes con diagnóstico de MELAS ingresados en nuestro centro entre 2013-2018. Analizamos antecedentes familiares, edad de diagnóstico, motivo de ingreso, clínica acompañante, neuroimagen, AP, genética, tratamiento y evolución.

Resultados: Encontramos 5 casos MELAS ingresados, todos ellos con stroke-like y crisis comiciales. Dos presentaban antecedentes familiares. La media de edad al diagnóstico fue 46 años. 2 casos ingresaron por status epiléptico y el resto por stroke-like. Presentaban hipoacusia todos los pacientes, 3 de ellos cefalea y 2 presentaban talla baja; igualmente el deterioro cognitivo y las alteraciones gastrointestinales aparecieron en 2 casos. El retraso psicomotor lo presentaba un paciente así como diabetis mellitus. La neuroimagen mostraba alteración de señal córtico-sucortical, en diferentes grados de evolución, sin seguir territorios arteriales específicos, que desaparecían en los controles y con lactato en espectrometría por RMN. 4 tenían confirmación AP y genética. 3 pacientes siguen tratamiento con L-arginina y control en consultas; uno fue éxitus.

Conclusión: Ante pacientes con ictus de repetición y crisis con neuroimagen característica, investigaremos antecedentes familiares y clínica asociada. Confirmaremos diagnóstico con AP y genética. El tratamiento con L-arginina podría ser útil para intentar prevenir y disminuir la severidad y frecuencia de los episodios stroke-like.

SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE EN PACIENTE CON CONSUMO CRÓNICO DE ALCOHOL

Rodríguez Ares, T.; Alonso Redondo, R.; Álvarez Fernández, L.; Brañas Fernández, F.; Rodríguez Rodríguez, M.; Guijarro Del Amo, M.; Pego Reigosa, R.

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti

Objetivos: El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) se define como una entidad clínico-radiológica caracterizada por cefalea, alteración del nivel de consciencia, alteraciones visuales, convulsiones y hallazgos típicos y transitorios en la neuroimagen de edema en la sustancia blanca posterior. Presentamos un caso cuyo diagnóstico diferencial fue amplio hasta que se observó la reversibilidad del cuadro.

Material y métodos: Varón de 64 años traído por bajo nivel de consciencia tras crisis generalizada. Entre sus antecedentes destacaban el consumo de alcohol y una hepatopatía enólica y por VHC. La exploración inicial estaba limitada por sedoanalgesia pero destacaba una tensión arterial de 225/118.

Resultados: La resonancia cerebral mostraba una extensísima área de hiperintensidad en T2 y Flair en territorio posterior: protuberancia, mesencéfalo, pedúnculos y sustancia blanca supra e infratentorial, que no restringía en difusión, sugiriendo edema vasogénico. El bajo nivel de consciencia se atribuyó a la afectación extensa del tronco, sin embargo a los pocos días comenzó a interaccionar con el medio y al 10º día estaba prácticamente asintomático. Asimismo, las lesiones en la resonancia habían regresado casi por completo.

Conclusión: Las características de la resonancia y la naturaleza reversible del síndrome sugieren el diagnóstico de PRES. El mecanismo fisiopatológico preciso todavía no está claro. El consumo de alcohol, que aumenta los niveles de especies reactivas de oxígeno y óxido nítrico, puede provocar la alteración de las células endoteliales y la degradación de la barrera hematoencefálica. En nuestro caso, creemos que tanto el alcoholismo crónico como la HTA podrían haber causado la disfunción endotelial que conduce a PRES.

MENINGOENCEFALITIS POR VARICELA-ZOSTER ASOCIADA A SÍNDROME DE ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE

Arranz Martínez, J.J. [1]; Saiz Pelayo, A. [2]; Bocos Portillo, J. [1]; Uterga Valiente, J.M. [2]; Gomez Beldarrain, M.A. [1]; García-Moncó Carra, J.C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo; 2. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: Describir 2 casos de meningoencefalitis por Virus Varicela-Zoster (VVZ) asociados a un síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES).

Material y métodos: Paciente 1: Mujer 79 años, que ingresa por un cuadro de somnolencia y afasia de varios días de evolución, sin fiebre asociada. Paciente 2: Mujer de 59 años, hipertensa, que ingresa por cefalea occipital intensa de 4 días de evolución y fiebre.

Resultados: Paciente 1. LCR: 300 leucocitos (83% linfocitos), proteínas 181 mg/dl, PCR positiva para VVZ. Se inició tratamiento con

aciclovir, sin mejoría inicial, y presentó una crisis hipertensiva y un SIADH. La RMN cerebral mostró hallazgos consistentes con PRES. En el pie aparecieron vesículas de herpe zoster. Paciente 2. LCR: 1300 leucocitos/mm3 (100% linfocitos), proteínas 133 mg/dl y PCR positiva para VVZ. A los 10 días del ingreso desarrolló fracaso renal agudo y crisis hipertensiva. La RMN cerebral mostró alteraciones sugestivas de PRES, con hematoma occipital. Ninguna de las pacientes presentó crisis convulsivas. En ambos casos la evolución fue favorable tras control tensional, corrección de las alteraciones electrolíticas y Aciclovir

Conclusión: - Se han descrito muy pocos casos en la literatura sobre PRES asociada a infección por varicela zoster, probablemente desencadenada por la vasculopatía causada por el virus. - El PRES se trata de una entidad a tener en cuenta en el contexto de una encefalitis por VVZ con mala respuesta inicial al tratamiento, debido a sus potenciales secuelas si no se identifica y trata de manera precoz.

HEMIPLEJIA ALTERNANTE DE LA INFANCIA CON EPILEPSIA SINTOMÁTICA REFRACTARIA: REVISIÓN Y REFLEXIONES CLÍNICAS Y DE ABORDAJE A PROPÓSITO DE UN CASO CON SEGUIMIENTO EVOLUTIVO PROLONGADO HASTA VIDA ADULTA

González Manero, A.M.; Vadillo Bermejo, A.; Peinado Postigo, F.; Pacheco Jiménez, M.; Rueda Medina, I.; Botia Paniagua, E.

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

Objetivos: La hemiplejía alternante de la infancia (HAI) es una entidad de incidencia estimada de 1/1000000, caracterizada por episodios repetidos de duración variable de hemiplejía alternante, generalmente asociados a deterioro cognitivo y otros trastornos neurológicos. Al ser una enfermedad progresiva de mal pronóstico, debemos estar alerta y tener en mente la sospecha clínica para facilitar el diagnóstico precoz y tratamientos farmacológicos adecuados.

Material y métodos: Tanto la frecuencia como la duración de los síntomas motores aumentan con el transcurso de la enfermedad, sin restitución ad integrum. La epilepsia coexiste en casi la mitad de los casos, lo cual complica aún más el diagnóstico.

Resultados: Presentamos el caso de una paciente de 29 años, estudiada y seguida desde la infancia, cuyo caso sirve de hilo conductor para revisar desde el inicio de la clínica, el proceso diagnóstico (empezando con retraso madurativo hasta la presentación sintomática florida del cuadro), el cortejo clínico acompañante y el desarrollo de complicaciones, tanto típicas como menos frecuentes (como fueron las distonías laríngeas) a lo largo de su vida, y el complejo abordaje y manejo asociado a la propia enfermedad, a la epilepsia refractaria sintomática y al resto de síntomas asociados a esta entidad en este caso en particular.

Conclusión: El diagnóstico de la HAI es netamente clínico. La aparición de los síntomas a edad temprana, los episodios paroxísticos de paresia alternante, el deterioro cognitivo y otras alteraciones neurológicas asociadas permitirán realizar primero un adecuado diagnóstico diferencial/ diagnóstico temprano, así como manejo y perspectiva en entidades evolucionadas que llegan a la edad adulta.

HEMORRAGIA CEREBRAL: NO NOS QUEDEMOS CON EL TITULAR

Florez Pico, S.M. [1]; Fañez Kertelj, M. [1]; Perez Piñeiro, A. [1]; Alvarez Fernandez, E. [1]; Miranda Mendez, S. [1]; Casado Menendez, I. [1]; Solar Sanchez, D.M. [1]; Tadeo Reyes, S. [2]; Temprano Fernandez, M.T. [1]; Asensi Alvarez, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Abordaje diagnóstico y terapéutico en el paciente con hemorragia cerebral.

Material y métodos: Paciente de 73 años anticoagulada con acenocumarol por Fibrilación Auricular que ingresó tras presentar un cuadro brusco de trastorno del lenguaje, detectándose en la TC una pequeña hemorragia en centro semioval derecho. Al ingreso precisó complejo protrombínico por INR elevado. A las pocas horas sufrió un empeoramiento del nivel de consciencia y con sintomatología hemisférica izquierda.

Resultados: Las fluctuaciones del nivel de consciencia y demás clínica que presentaba no era congruente con el hallazgo radiológico al ingreso, por lo que se solicitó un estudio RM urgente que evidenciaba edema en ganglios de la base bilateral y múltiples focos hemorrágicos. En la secuencia angiográfica se sospechaba una posible fístula arteriovenosa dural (FAVD). Se realizó arteriografía urgente que confirmaba la fístula con el seno petroso superior que recibía comunicaciones del tronco meningohipofisario de la carotida interna derecha, de la arteria meníngea con trombosis venosa secundaria y drenaje venoso cortical y de arteria cerebral posterior izquierda.Finalmente se cerró mediante embolización con Onyx con buen resultado.

Conclusión: Las FAVD representan más de un 10% del total de lesiones vasculares cerebrales. Fue Sachs en 1931 quien realizó la primera descripción angiográfica. La hemorragia cerebral es una complicación grave que se presentan en un 8% de las FAVD cuando existe drenaje venoso cortical, con un riesgo de resangrado elevado en los primeros días, de ahí la importancia de un diagnóstico y abordaje terapéutico temprano, mejorando el pronóstico de estos pacientes al evitar complicaciones derivadas de la misma.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON PLASMAFÉRESIS EN PATOLOGÍA NEUROLÓGICA

Cimas Hernando, M.I. [1]; Pato Pato, A. [1]; Rodríguez Constenla, I. [1]; Lorenzo González, J.R. [1]; Vello Román, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Povisa; 2. Servicio de Nefrología. Hospital Povisa

Objetivos: Revisión de una serie de pacientes en nuestro hospital, sometidos a recambio plasmático (RP).

Material y métodos: Se realizó una revisión de los pacientes sometidos a RP entre febrero de 2009 y mayo de 2018, revisando los tipos de patología neurológica, respuesta al RP, número de sesiones, necesidad de ingreso en UCI, tratamiento posterior y complicaciones.

Resultados: En total hemos tratado 18 pacientes (6 hombres y 12 mujeres) con edades comprendidas entre los 17-85 años (media 51 años). La patología más frecuente (33.33%) fue el Síndrome de Guillain-Barré (6 casos), 3 casos de CIPD (16.66%), 3 de encefalitis(16.66%), 3 de Miastenia gravis(16.66%), 1 de leucoencefalopatía multifocal progresiva (5.55%), 1 enfermedad de Dévic (5.55%, 1 encefalomielitis aguda autoinmune (5.55%). El número de sesiones de RP varió entre 2-19, con una media de 8.44 sesiones. No hubo ninguna complicación relacionada con la técnica. De los pacientes con mayor nº de sesiones, 2 eran SGB, 1 MG, 1 encefalitis paraneoplásica y el Dévic. Del total de pacientes, requirieron ingreso en UCI 6 pacientes (33.33%). No obtuvieron mejoría con el RP 5 pacientes (27.77%). En 5 pacientes no se puso Ig previa. Tratamiento previo en relación a su patología de base tenían 9 pacientes (50%), 14 pacientes (77.77%) recibieron tratamiento posterior. Algunos pacientes recibieron tratamiento combinado con ellos. Hubo un exitus debido a su patología aguda.

Conclusión: La plasmaféresis es una técnica segura en el tratamiento de las diversas patologías neurológicas. La respuesta fue mejor en nuestra serie para el SGB, MG, Dévic y la CIPD.

ENCEFALOPATÍA POSTERIOR REVERSIBLE, COMUNICACIÓN DE UNA SERIE DE 9 CASOS

Cores Bartolomé, C. [1]; Pérez Sousa, C. [1]; Vázquez Muiños, O. [2]; Feal Painceiras, M.J. [1]; Muñoz Enríquez, G. [1]; Valdés Aymerich, L. [1]; García Roca, L. [1]; Naya Ríos, L. [1]; Castellanos Rodrigo, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña; 2. Servicio de Radiología. Complexo Hospitalario Universitario A Coruña

Objetivos: La encefalopatía posterior reversible (PRES) es un síndrome consistente en signos y síntomas neurológicos agudos/subagudos asociados fundamentalmente a edema vasogénico parieto-occipital bilateral, aunque con un amplio espectro clínico-radiológico. Se presenta típicamente en el contexto de crisis hipertensiva (HTA), inmunosupresión por diferentes causas o fracaso renal. Su mortalidad oscila entre 8-19%, presentándose cierta controversia en lo relativo al origen del edema cerebral y el pronóstico.

Material y métodos: Presentamos una serie de nueve casos ocurriodos entre los años 2012-2018. Seis pacientes eran mujeres y tres varones, con edades comprendidas entre los 18 y 71 años. La etiología principal fue la inmunosupresión farmacológica así como HTA y fracaso renal. La clínica dominante fueron las crisis comiciales, alteraciones visuales y HTA de difícil control, aunque en dos casos la presentación fue atípica, consistente en deterioro cognitivo subagudo.

Resultados: Se realizaron estudios de neuroimagen, que confirmaron la presencia de lesiones compatibles con PRES, fundamentalmente edema vasogénico en territorio posterior. Alguno de los pacientes asoció microhemorragias y en un caso hematomas occipitales bilaterales. La evolución fue favorable controlando los agentes causales: suspensión del fármaco inmunosupresor y control tensional estricto.

Conclusión: El PRES es una entidad que engloba una serie de manifestaciones clínicas muy diversas cuya etiología guarda una estrecha relación con la HTA, inmunosupresión e insuficiencia renal. La resonancia magnética cerebral es el gold-standard diagnóstico. La evolución suele ser favorable tratando el factor causal. Los datos de nuestra serie coinciden en la clínica y evolución con otras series descritas en la literatura.

EDEMA DE PAPILA UNILATERAL COMO DEBUT DE MENINGITIS POR VIRUS EPSTEIN-BARR EN PACIENTE EN TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

De la Fuente Sanz, E. [1]; Quintas Gutiérrez, S. [2]; Labrador San Martín, N. [3]; Celdrán Vivancos, D. [4]; Cebrián Escudero, J. [2]; Díaz Pérez, C. [2]; Vivancos Mora, J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Princesa. Hospital Universitario de la Princesa; 3. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de la Princesa; 4. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: La infección por el virus Epstein-Barr (VEB) puede dar lugar a varias formas clínicas de afectación del SNC, siendo la más frecuente la meningitis. Se han descrito casos de inicio en forma de neuritis/perineuritis óptica.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente en tratamiento inmunosupresor que presentó una perineuritis óptica bilateral como debut de una meningitis aguda por VEB.

Resultados: Varón de 48 años con espondiloartritis psoriásica en tratamiento con metotrexato. Presentó cuadro de dos semanas de evolución consistente en aumento de la mancha ciega de inicio unilateral y posterior bilateralización a la semana, acompañado de fiebre vespertina, malestar general, astenia progresiva y cefalea. A la exploración se objetivó edema de papila bilateral, con agudeza visual normal, sin DPAR ni discromatopsia. Ante sospecha de perineuritis óptica, se realizó punción lumbar, con presión de apertura elevada (30cmH20), pleocitosis linfocitaria (200Leucocitos/mm3, 99%mononucleares) y proteinorraquia leve. La PCR para VEB fue positiva (108cps/ml). Se realizó RM-Cerebral/orbitaria, sin alteraciones. Se obtuvo TC tóraco-abdómino-pélvico, sin evidencia de malignidad y se amplió inmunofenotipo en LCR y suero, sin hallazgos. Se inició tratamiento con aciclovir intravenoso, con mejoría clínica pero persistencia de febrícula vespertina, por lo que se sustituyó por ganciclovir. El paciente completó 14 días de tratamiento, manteniéndose afebril y sin nuevas incidencias.

Conclusión: La meningitis por virus Epstein-Barr es una forma infrecuente de infección del SNC. La presencia de edema de papila de inicio unilateral en ausencia de disfunción del nervio óptico sugiere una perineuritis óptica, siendo esta una forma de presentación excepcional.

ENCEFALOPATÍA SEVERA POR LUTECIO 177 OXODOTREOTIDO

Suárez Santos, P. [1]; García Rúa, A. [1]; Álvarez Escudero, R. [1]; Riesco Pérez, N.P. [1]; Villafani Echazú, W.J. [1]; Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Granda Méndez, J. [2]; Fernández Menéndez, S. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El compuesto radiactivo cloruro de lutecio oxodotreotido (177Lu) está indicado para el tratamiento de tumores neuroendocrinos gastroenteropancreáticos irresecables o metastásicos y positivos al receptor de la somatostatina. Entre las reacciones adversas más graves se encuentra la toxicidad hematológica, siendo los trastornos neurológicos una sintomatología infrecuente. Presentamos el caso de una paciente tratada con este fármaco que debuta con un cuadro neurológico agudo no descrito previamente y resuelto por completo tras la administración del quelante correspondiente.

Material y métodos: Mujer de 77 años con tumor neuroendocrino de páncreas con metástasis hepáticas que recibe la primera dosis de 177Lu comenzando unos minutos después con cuadro progresivo de alteración del nivel de consciencia, déficit focal hemisférico izquierdo, mioclonías multifocales y cifras tensionales elevadas.

Resultados: Las analíticas no mostraron alteraciones, la TAC craneal objetivó dos pequeños focos de hemorragia subaracnoidea frontal y parietal izquierdos y el vídeoelectroencefalograma evidenció un trazado brote-supresión con ondas trifásicas compatible con una encefalopatía grave. El líquido cefalorraquídeo fue anodino y una RMN cerebral realizada días después no mostró patología aguda. Ante la persistencia de la mala situación clínica, se pautó el quelante calcio-DTPA, recuperando la paciente su estado basal de manera rápida tras la administración del mismo.

Conclusión: Han sido descritas reacciones neurológicas leves como cefalea o mareo tras la administración de 177Lu. Aunque las reacciones más severas como la grave encefalopatía que presentó nuestra paciente son excepcionales, es importante conocerlas, puesto que tienen un tratamiento eficaz mediante la administración del quelante correspondiente, que como sucede en nuestro caso revirtió por completo la sintomatología.

Neurología General P8

ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL INFLAMATORIA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Melgarejo Otalora, P.J.; Sánchez Soblechero, A.; Palacios Mendoza, M.A.; Aparcero Suero, J.A.; Muñoz González, A.; García Domínguez, J.M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Describir el caso de una paciente con enfermedad amiloide cerebral inflamatoria (EACI).

Material y métodos: Mujer de 87 años hipertensa, dislipémica, cardiópata, con fallos subjetivos de memoria sin deterioro cognitivo. Remitida a Urgencias por pérdida del nivel de consciencia. En evaluación inicial se presenció crisis tónico-clónica generalizada, con postcrítico prolongado, precisando Diazepam y Levetiracetam, con resolución de la crisis, pero quedando posteriormente marcada hipoprosexia, desorientación, dificultad para realizar órdenes complejas y ligera inestabilidad de la marcha.

Resultados: Un Electroencefalograma registró actividad crítica con predominio frontal izquierdo. La RM craneal mostró extensas lesiones de sustancia blanca bilaterales hiperintensas en secuencias T2, con edema vasogénico y focos de microsangrado corticales y yuxtacorticales. El estudio de líquido cefalorraquídeo mostró hiperproteinorraquia y datos de disfunción de barrera. Se llegó al diagnóstico de EACI y se inició corticoterapia endovenosa, posteriormente oral, con gran mejoría al alta.

Conclusión: La EACI es una entidad infrecuente dentro del espectro de manifestaciones por depósito de amiloide. Se relaciona con un componente inflamatorio reactivo y se debe sospechar ante presencia de crisis comiciales, alteración de la consciencia, cambios en la conducta y focalidad neurológica en un paciente con deterioro cognitivo previo. La detección de esta entidad es relevante por la potencial reversibilidad del cuadro.

SÍNDROME DE DESEQUILIBRIO POR DIÁLISIS

Calabria Gallego, M.D.; Martínez Peralta, S.; Murillo Hernández, A.D.; López Agudelo, O.; Sierra Gómez, A.; Avellón Liaño, H.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Exponer un caso clínico sobre el Síndrome de desequilibrio por diálisis.

Material y métodos: Varón de 74 años, hipertenso, con insuficiencia renal terminal, portador de válvula de derivación ventrículo-peritoneal, derivado a Urgencias desde sala de hemodiálisis. A nuestra llegada el paciente se encuentra desorientado en tiempo y espacio, con continuas quejas por mal estado general, presentando síndrome frontal con impersistencia motora, labilidad emocional y agitación motriz. En el resto de la exploración neurológica no apreciamos alteraciones de interés. Tras lectura de informes previos constatamos que el paciente ya había presentado episodios similares tras someterse a hemodiálisis.

Resultados: Se realizó analítica de sangre, orina y líquido cefalorraquídeo, sin objetivarse alteraciones. Los niveles de tóxicos son indetectables, excepto benzodiacepinas (1001 ng/mL). Radiografía de tórax sin imágenes patológicas. En el TAC cerebral se aprecia discreta mejoría de la dilatación del sistema ventricular respecto a TAC previo. El electroencefalograma realizado con paciente ya asintomático, 24 horas después del inicio del cuadro, fue normal. Durante su estancia en Urgencias el paciente presentó fluctuaciones de la clínica, llegando en algunos momentos a tener un discurso crítico y organizado sobre noticias de actualidad. Se le pautó Tiamina, Flumazenilo y Tiaprida sin mejoría en las siguientes horas. Dados los antecedentes del paciente, y la normalidad de las pruebas realizadas, el principal diagnóstico de sospecha es de Síndrome de desequilibrio por diálisis.

Conclusión: El Síndrome de desequilibrio por diálisis debe ser sospechado dada su potencial gravedad. Es más frecuente su aparición en ancianos, hipertensos o con lesiones previas del sistema nervioso central.

CEREBRITIS FULMINANTE POR LISTERIA MONOCYTOGENES. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Vélez Gómez, B.; Lebrato Hernández, L.; Ainz Gómez, L.; Baena Palomino, P.; Pérez Esteban, R.J.; Carrillo García, F.; Jiménez Hernández, M.D.; Palomino García, A.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Se presenta un caso clínico de infección del SNC por listeria monocytogenes con una forma de presentación poco habitual, en forma de cerebritis con lesión pseudotumoral y transformación aguda hemorrágica fulminante.

Material y métodos: Varón de 52 años que ingresa por cuadro subagudo de debilidad en hemicuerpo derecho, mutismo, alteración del nivel de conciencia, crisis generalizadas y fiebre. Durante el ingreso se solicitaron diferentes pruebas complementarias, entre ellas análisis de LCR en el que se aisló listeria monocytogenes, diagnosticándose de cerebritis por dicho microorganismo.

Resultados: Se realizaron TC y RM de cráneo seriados, donde se observaba lesión pseudotumoral hemisférica izquierda con progresión radiológica en días, afectación de sustancia blanca de casi la totalidad de hemisferio izquierdo, transformación hemorrágica y desviación de línea media.

Conclusión: Listeria es una bacteria que suele afectar a recién nacidos, ancianos e inmunodeprimidos. Aunque puede provocar infecciones banales, tradicionalmente se asocia con infecciones invasivas. Dentro de las infecciones del SNC, la meningoencefalitis y romboencefalitis son las formas más frecuentes, siendo la cerebritis una forma poco habitual. Se debe a la invasión hematógena directa del parénquima cerebral por el microorganismo. Su forma de presentación es variable, desde fiebre y cefalea hasta cuadro focal neurológico que puede ser confundido con ictus. El análisis del LCR a menudo revela leves anomalías y el cultivo es positivo en sólo el 40% de los casos. Por lo que es importante una sospecha clínica elevada, especialmente en los casos de presentación atípica, como es el caso de nuestro paciente, para un diagnóstico y tratamiento precoz.

MIASTENIA GRAVIS Y COMORBILIDADES: REVISIÓN DE UNA SERIE DE CASOS SEGUIDOS EN CONSULTA DE NEUROLOGÍA GENERAL

Blanco Fuentes, M.V. [1]; Herrera Muñoz, A. [1]; Beistegui Sagasti, M. [1]; Gilo Arrojo, F. [2]; Casals Rafecas, O. [2]; Anciones Rodríguez, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Zarzuela; 2. Servicio de Neurología. Sanatorio Nuestra Señora del Rosario

Objetivos: La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune que cursa con debilidad y fatigabilidad de los músculos esqueléticos. Las comorbilidades asociadas a la MG son frecuentes y tienen implicaciones no solo desde el punto de vista diagnóstico si no también terapéutico y pronóstico. El objetivo de la comunicación es realizar una descripción de la incidencia de patología asociada a la MG y su implicación en la evolución de la enfermedad.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de casos de MG seguidos en consulta de Neurología General y la patología concomitante.

Resultados: Se incluyeron 14 pacientes, el 92,8% (13) presentaron patología asociada que hemos dividido en varios grupos: -Complicaciones relacionadas y/o agravadas por el tratamiento: infecciones 35% (5 casos: 3 neumonías,1 Herpes Zoster, 1 meningitis por Listeria mortal), hiperglucemia 35% (5 casos), HTA 50% (7 casos), pancreatitis 14,2% (2 casos), fracturas óseas osteoporóticas 0,14% (1). -Neoplasias: 21,4% (3 casos: 2 con timoma, 1 adenocarcinoma de colon). -Inmunológicas: 14,2% (2 patología tiroidea autoinmune). -Otras: depresión 14,2% (2), fibrilación auricular 21,4% (3), temblor 14,2% (2),

Conclusión: La comorbilidad es frecuente en la MG tanto por las complicaciones derivadas del tratamiento como por los nuevos procesos que van apareciendo y que requieren un cuidadoso manejo del paciente. Entre las complicacionesdel tratamiento, la HTA e hiperglucemia contribuyen al aumento de enfermedad cardiovascular observada en estos pacientes y las infecciones y/o pancreatitisobligan a ajustes minuciosos de la medicación. Otros trastornos como la depresión y la asociación con otras enfermedades autoinmunes también son más frecuentes en este grupo de población.

MULTINEURITIS CRANEAL SECUNDARIA A OSTEOMIELITIS DE BASE DE CRÁNEO

Duque Holguera, M. [1]; Portilla Cuenca, J.C. [1]; Romero Cantero, V. [1]; Moreno Pulido, S. [1]; Barragán Prieto, A. [1]; Gámez-Leyva Hernández, G. [1]; Luengo Álvarez, J. [2]; Calderón Pecellín, A. [2]; Casado Naranjo, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital San Pedro de Alcántara

Objetivos: La osteomielitis de base de cráneo (OBC) es una complicación infrecuente de la otitis externa, potencialmente letal. Clínicamente cursa con cefalea insidiosa, pérdida de peso, y ocasional afectación de pares craneales, siendo los más afectados los pares VII y IX-XII (Síndrome de Collet-Sicard). El diagnóstico y tratamiento antibiótico precoz son esenciales para prevenir morbi-mortalidad. Presentamos un caso de multineuritis craneal secundaria a una OBC.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 82 años con antecedentes de otitis externa serosa derecha por Pseudomonas aeruginosa. Comenzó con un cuadro insidioso de cefalea, astenia y síndrome constitucional. Bruscamente presentó una parálisis facial periférica derecha junto con disfonía, disfagia y episodios sincopales. Analíticamente presentaba reactantes de fase aguda elevados y una gammapatía monoclonal de significado incierto IgG lambda. Se realizó TC y RM cerebral con otomastoiditis. Un EMG mostró datos de afectación axonal aguda de nervio facial derecho y ambos espinales. La gammagrafía ósea y con Ga67 mostraron lesiones osteoblásticas en hueso occipital, clivus y peñasco derecho a nivel de escotadura yugular compatibles con lesiones inflamatorias-infecciosas. Se inició tratamiento con Ciprofloxacino hasta completar 6 meses y Prednisona. Se realizó nueva RM con lesiones hipointensas en calota y gammagrafía de control al mes donde persistían los focos hipercaptantes, desapareciendo en un nuevo control a los 6 meses. Como secuelas mantiene parálisis facial derecha.

Conclusión: Ante una multineuritis craneal con antecedentes de otitis externa, debemos descartar una OBC de cara a iniciar tratamiento antibiótico precoz y prevenir peligrosas complicaciones.

DETERIORO COGNITIVO SUBAGUDO Y CRISIS EPILÉPTICAS: ENCEFALITIS ANTI-LGI1

Fernández Valiente, M. [1]; Sánchez Larsen, Á. [1]; Sopelana Garay, D. [1]; Fernández Díaz, E. [1]; Grande Martín, A. [2]; Abad Ortiz, L. [3]; Font Payeras, M.A. [4]; Segura Martín, T. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 3. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; 4. Servicio de Psicología Clínica. Hospital General de Villarrobledo

Objetivos: Los anticuerpos anti-LGI1 son anticuerpos anti-canales de potasio asociados al desarrollo de una encefalitis límbica con deterioro cognitivo y crisis epilépticas, siendo específicas las facio-braquio-distónicas. Afecta predominantemente a varones en torno a la sexta década de la vida, y la neuroimagen puede ser normal. La determinación de anticuerpos específicos en LCR y suero confirma el diagnóstico. El inicio precoz de un tratamiento inmunomodulador es esencial para el pronóstico de estos pacientes.

Material y métodos: Varón de 64 años que comienza con crisis facio-braquio-distónicas y crisis tónico-clónicas generalizadas, con posterior desarrollo de un deterioro cognitivo amnésico, desorientación, alteraciones conductuales, apatía y clínica alucinatoria-delirante. Exploración neurológica con liberación de reflejos frontales y alteración en maniobra de Luria; praxias bimanuales: 4/8; Fototest: 6+6+2+8+8=30; MMSE: OT2+OE3+MF3+C4+RL0+L8=20.

Resultados: La RM cerebral mostró un discreto aumento de señal y tamaño en ambos hipocampos, apreciándose en el EEG encefalopatía generalizada. Se confirmó la presencia en anticuerpos neuronales de superficie anti-LGI1 en LCR. El estudio de extensión descartó tumor sistémico. Tras inicio de inmunoterapia con inmunoglobulinas y metilprednisolona IV y ajuste de antiepilépticos se controlaron las crisis y el paciente presentó una mejoría evidente desde el punto de vista cognitivo.

Conclusión: Debemos sospechar una encefalitis anti-LGI1 en pacientes con deterioro cognitivo-conductual de inicio subagudo y crisis epilépticas. Las crisis facio-braquio-distónicas son altamente específicas, aunque su ausencia no excluye el diagnóstico. La inmunoterapia precoz mejora el pronóstico de estos pacientes, si bien el 25% no responderá al tratamiento y existe una tasa de recaídas del 35%, mayoritariamente asociadas a la ausencia de inmunosupresión de mantenimiento.

DETERIORO COGNITIVO TRATABLE POR ANGIOPATIA AMILOIDE INFLAMATORIA

Adell Ortega, V. [1]; Franquet Gomez, E. [2]; Hernandez Regadera, J.J. [2]; Puiggros Rubiol, E. [2]; Tayo Juli, C. [2]; Moral Pijaume, A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Residència Sant Camil - Consorci Sanitari del Garraf; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Residència Sant Camil - Consorci Sanitari del Garraf

Objetivos: La angiopatia amiloide inflamatoria (AAI) es una forma de presentación infrecuente de angiopatía amiloide cerebral (AAC), que cursa con depósitos de B-amiloide en arteriolas y capilares, inflamación y edema cerebral. El diagnóstico definitivo es anatamopatológico, recientemente se han consensuado criterios clinico-radiológicos que permiten su diagnóstico sin biopsia. Presentamos un caso de AAI que se manifiesta como deterioro cognitivo rapidamente progresivo tras episodio de hemorragia cerebral.

Material y métodos: Mujer de 80 años sana, que ingresa por hematoma lobar parieto-temporal izquierdo que cursa con cefalea brusca, afasia motora leve, hemianopsia y hemiparesa derechas. A las tres semanas inicia deterioro cognitivo rapidamente progresivo sin otros cambios clínicos, MMSE 10.

Resultados: La RM muestra un hematoma intraparenquimatoso subagudo parieto-occipital izquierdo con microhemorragias cortico-subcorticales y lesiones extensas hiperintensas en FLAIR en sustancia blanca y unión cortico- subcortical, bihemisféricas y asimétricas. Serologías, marcadores inflamatorios y de autoinmunidad sistémica en rango normal. LCR: proteinas (0.7 g/L), B-amiloide 78 pg/ml (576-1012 pg/ml). EEG: actividad lenta temporo-parietal derecha. Orientamos como probable AAI iniciando tratamiento con dosis altas de corticoides, constatándose una rápida mejoría clinica-radiológica.

Conclusión: Debemos considerar la AAI ante casos de deterioro cognitivo rápidamente progresivo por la posibilidad de mejorar su curso evolutivo con tratamiento inmunosupresor.

SÍNDROME CATATÓNICO SECUNDARIO A ENCEFALITIS ANTI-NMDA

Calabria Gallego, M.D.; Sierra Gómez, A.; el Berdei Montero, Y.; Morán Sánchez, J.C.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Exponer dos casos clínicos de encefalitis anti-NMDA con síndrome catatónico.

Material y métodos: Resumen de la historia clínica de dos pacientes con síndrome catatónico asociado a encefalitis anti-NMDA.

Resultados: Paciente A: Mujer de mediana edad que acude a Urgencias en repetidas ocasiones por alteración del comportamiento. Es valorada por Psiquiatría, iniciándose tratamiento neuroléptico. En la tercera visita a Urgencias, y ante la presencia de febrícula y crisis convulsivas, es evaluada por Neurología. La paciente presentaba tendencia al mutismo, ocasionalmente discurso locuaz e incoherente con eco-palilalias, impulsividad, negativismo, estereotipias, mirada fija y extraviada, muecas y reflejo de prensión forzada. En las pruebas complementarias únicamente destacó leucorraquia de predominio linfocitario. Diagnosticada de meningoencefalitis de origen indeterminado, se inició tratamiento con Aciclovir. Excluido el origen viral, y ante la aparición de sintomatología disautonómica severa, se sospechó y confirmó meningoencefalitis por anticuerpos anti-NMDA.

El proceso no mejoró con diferentes tratamientos inmunomoduladores-depresores, sí con Rituximab. Paciente B: Mujer de mediana edad que presenta comportamiento y pensamiento delirante de curso agudo. La exploración del estado mental, como neurológica, es similar al caso anterior. Confirmado el síndrome meningoencefalítico, y descartándose origen infeccioso, se corroboró origen autoinmune por anticuerpos anti-NMDA, iniciándose tratamiento con Rituximab.

Conclusión: El síndrome catatónico es una entidad cada vez más reconocida. Aunque históricamente se ha asociado con esquizofrenia, manía y depresión, actualmente son muchas las enfermedades neurológicas que se manifiestan con este síndrome. En este ámbito, las encefalitis autoinmunes, sobre todo las producidas por anticuerpos anti-NMDA, deben incluirse en el diagnóstico diferencial del síndrome catatónico de origen incierto.

LEUCOENCEFALOPATÍA POR VIRUS BK EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE: UN CASO EXCEPCIONAL

Siso García, P.; Benavente Fernández, L.; Rojo Alba, S.; Melón García, S.; Astudillo Gonzalez, A.; Saiz Ayala, A.; Castañón Apilánez, M.; Ameijide Sanluis, E.; Fuentes Castañón, D.; González Velasco, G.; Morís de la Tassa, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El virus BK es un microorganismo perteneciente a la familia de los Poliomaviridae. Habitualmente infecta en la infancia y hasta un 90% de los individuos adultos son seropositivos. Puede provocar enfermedad afectando principalmente al sistema urinario y, de manera excepcional, al SNC de pacientes inmunocomprometidos. Presentamos un paciente inmunocompetente que desarrolla una leucoencefalopatía por virus BK, demostrada mediante biopsia cerebral.

Material y métodos: Se revisa el caso de un hombre de 58 años, inmunocompetente, que presenta clínica neurológica progresiva de 4 años de evolución.

Resultados: Paciente que presenta episodios repetidos de hemiparesia izquierda, ocasionalmente acompañados de disartria y cefalea. Sospechando una etiología vascular se inicia tratamiento antiagregante, sin mejoría. Realiza RM evidenciándose una lesión frontotemporal derecha de predominio subcortical que presenta hipermetabolismo en PET-TC. Se llevan a cabo exhaustivos estudios analíticos y de imagen que descartaron enfermedad sistémica o inmunosupresión subyacente. Análisis repetidos de LCR muestran ligera pleocitosis con glucorraquia normal, siendo el resto de estudios microbiológicos e inmunológicos anodinos. Finalmente se obtiene biopsia de tejido cerebral con PCR de VBK positiva (142.000 copias). Recientemente ha iniciado tratamiento antivírico con cidofovir-probenecid.

Conclusión: Existen pocos casos descritos de infección por BK a nivel de SNC, la mayoría en paciente inmunocomprometidos. El tratamiento de elección es el cidofovir/probenecid con resultados dispares en la literatura publicada. La leucoencefalopatía por BK constituye una patología grave, probablemente infradiagnosticada. Creemos que resulta fundamental tratar de profundizar en su conocimiento de cara a mejorar su diagnóstico y establecer terapias efectivas.

MIOPATÍA ASOCIADA A DÉFICIT DE VITAMINA D: ¿UNA ENTIDAD QUIZÁS INFRADIAGNOSTICADA?

González Manero, A.M. [1]; Vadillo Bermejo, A. [1]; Peinado Postigo, F. [1]; García Ruiz, R. [1]; Silva Fernández, J. [2]; 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.

Objetivos: La hipovitaminosis D, además de su efecto sobre el hueso, también se asocia a una miopatía que se manifiesta clínicamente por debilidad y dolor muscular difuso, principalmente en extremidades inferiores. La sospecha clínica, el diagnóstico precoz y el tratamiento apropiado son fundamentales.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente de 56 años que acude por instauración progresiva de cuadro de dolor en regiones proximales de MMII, con impotencia funcional también progresiva, precisando en el acmé del cuadro clínico asistencia para vestimenta, con sensación de debilidad y astenia. Posteriormente, también se instauró afectación de regiones proximales de MMSS, que resultó limitante.

Resultados: Llegó a nuestra consulta en tratamiento corticoideo a dosis altas y antiinflamatorios. El EMG mostró miopatía difusa inespecífica. Desde inicio de pauta descendente de prednisona se produjo mejoría progresiva hasta volver a ser IABVD y poder retomar ejercicio físico y vida normalizada, sin limitaciones funcionales.

Conclusión: Los síntomas clínicos de las alteraciones musculares secundarias al déficit de vitamina D son, generalmente, sutiles y suelen pasar desapercibidos. Este hecho es debido, en parte, a que la disminución de fuerza muscular es un proceso gradual y a que los síntomas s+on inespecíficos y, en ocasiones, pueden confundirse con otras patologías como la polimialgia reumática u otras miopatías. ES fundamental hacer un adecuado diagnóstico para evitar abordajes erróneos. El tratamiento con calcio y vitamina D se ha asociado a un aumento de la fuerza muscular y a una disminución de las caídas en estos pacientes contribuyendo, en parte, a una disminución del riesgo de fracturas

TENDENCIA NEUROVASCULAR DEL MODELO DE RAZONAMIENTO HEURÍSTICO EN NEUROLOGÍA: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Del Pino de Laguno, I. [1]; Carazo Barrios, L. [2]; Gallardo Tur, A. [2]; Máñez Sierra, M. [2]; Quiles López, J.F. [2]; Romero Acebal, M. [2]; de la Cruz Cosme, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria; 2. Servicio de Neurología. Hospital Virgen de la Victoria

Objetivos: La patología cerebral isquémica representa, por su incidencia, una de las sospechas diagnósticas más habituales en neurología, haciéndola proclive al sobre-diagnóstico. Se pretende ilustrar cómo el modelo de diagnóstico heurístico conduce a ello.

Material y métodos: Se analizan 3 casos ilustrativos.

Resultados: Caso 1. Varón de 78 años, hipertenso, que consultó 6 años atrás por trastorno de la marcha, siendo diagnosticado de

estado lacunar, y postrado desde entonces en silla; en una revisión anual se revisa el diagnóstico, apreciando datos de hidrocefalia crónica. La cirugía revirtió parcialmente la postración. Caso 2. Varón de 50 años, diabético, que consulta por diplopia de instauración subaguda, objetivándose paresia de recto externo, diagnosticándose de mononeuropatía craneal diabética. La evolución tórpida obliga a replantear el diagnóstico, obteniéndose datos anamnésicos y radiológicos de hipotensión de líquido cefalorraqúideo, y detectándose divertículo radicular C6-C7 con fuga atribuible a Valsalva repetido por rinitis crónica. Caso 3. Varón de 71 años, hipertenso, con trastorno de la marcha y síndrome rígido-acinético, con DAT-SCAN normal, y RM con microangiopatía cerebral, diagnosticado de parkinsonismo vascular. La reevaluación neurovascular, considerándose las lesiones insuficientes, detecta disfagia y un "signo del colibrí", con diagnóstico final de parálisis supranuclear progresiva.

Conclusión: El modelo de diagnóstico heurístico sobre-pondera los factores de riesgo vascular y los hallazgos en neuroimagen, facilitando la atribución neurovascular de los síntomas. No debe sustituir la aproximación sistemática, con un planteamiento diagnóstico diferencial apoyado en una historia clínica detallada, una exploración minuciosa y una revisión crítica de las pruebas complementarias.

FOCALIDAD HEMISFÉRICA ALTERNANTE EN CONTEXTO DE ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Muñoz Vendrell, A.; Gifreu Freixinó, A.; González Herrero, B.; Paipa Merchan, A.; Quesada García, H.; Lara Rodriguez, B.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: Ante un paciente con clínica neurológica hemisférica alternante y sin otros signos que orienten a otra entidad, se debe plantear el diagnóstico diferencial entre isquemia hemodinámica, crisis comiciales o encefalitis autoinmune.

Material y métodos: Mujer de 82 años con cuadro de focalidad alternante hemisférica derecha e izquierda, junto con disminución del nivel de conciencia de más de 24 horas de duración, sin lesión aguda en la RMN, con EEG no irritativo y SPECT con asimetría por hiperperfusión derecha, que se normalizan al quedar asintomática la paciente de forma espontánea.

Resultados: Ante la sospecha de encefalopatía de Hashimoto se realiza determinación de antiTPO y anti tiroglobulina, siendo positivos los primeros (antiTPO 160, n<100). Presenta hipotiroidismo subclínico (TSH 7.75, tiroxina 12.8) no candidato a tratamiento específico. Se detectó una leve hipomagnesemia, leve hiperproteinoraquia (0.51g/L), con marcadores tumorales negativos en suero, y cultivos y PCR para virus negativas en LCR. Se han solicitado anticuerpos alfa-enolasa.

Conclusión: La encefalopatía de Hashimoto es una entidad muy poco frecuente que se asocia a anticuerpos antitiroides positivos y caracterizada por una clínica neurológica muy variable, que puede asociar disfunción tiroidea o no, y que clásicamente responde muy bien al tratamiento corticoideo. El estudio vascular con angioTC y RM, el EEG o el SPECT, la buena respuesta al tratamiento y el estudio de autoinmunidad y función tiroidea pueden ayudar en la orientación diagnóstica, en ausencia de biomarcadores específicos.

PARÁLISIS DE LA MIRADA HORIZONTAL SECUNDARIA A SÍNDROME PARANEOPLÁSICO ANTI-HU

Pardina Vilella, L.; Azcune Calle, I.; Gomez Beldarrain, M.A.; Garcia-Moncó Carra, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo

Objetivos: Describir un caso de alteración de la mirada sacádica horizontal de origen paraneoplásico por anti-Hu en el contexto de carcinoma microcítico de pulmón sin alteraciones en la RM de tronco.

Material y métodos: Varón de 68 años hipertenso, con mielopatía espondilótica cervical y carcinoma microcítico de pulmón con respuesta parcial a quimioterapia y reciente suprarrenalectomia derecha por metástasis. Año y medio después del diagnóstico tumoral presenta una dificultad progresiva para la abducción de ojo derecho. La RM craneal mostró lesiones isquémicas glióticas crónicas supratentoriales sin otras alteraciones; el tronco cerebral estaba indemne. Seis meses después se añade una alteración para dirigir voluntariamente la mirada en el plano horizontal. En la exploración, el seguimiento ocular se encuentra conservado, así como los movimientos sacádicos verticales. Sin embargo, el paciente era incapaz de realizar sacadas voluntarias horizontales.

Resultados: Se realizó una nueva RM con contraste que no mostró hallazgos patológicos. El análisis de líquido cefalorraquídeo no mostró alteraciones excepto por la aparición de bandas oligoclonales IgG (patrón IV). Además, se identificaron anticuerpos anti-Hu en suero. Ante la estabilidad de la enfermedad neoplásica y la presencia de un síndrome paraneoplásico como origen del cuadro, se inició corticoterapia. Ante la ausencia de respuesta se administró tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, sin mejoría clínica.

Conclusión: Los movimientos oculares anormales secundarios a síndromes paraneoplásicos son conocidos, especialmente si existe afectación de tronco encéfalo o cerebelo. Sin embargo, la alteración de las sacadas voluntarias horizontales sin lesión en RM es algo excepcional.

SÍNDROME DEL ARLEQUÍN

Pérez Noguera, R. [1]; Abril Jaramillo, F.J. [2]; Mercedes Álvarez, B. [3]; Rodríguez Uranga, J.J. [3]; Pérez Díaz, H. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Viamed Santa Ángela de la Cruz; 2. Servicio de Neurología. Hospital Viamed Santa Ángela de la Cruz-CNA; 3. Servicio de Neurociencias. Hospital Viamed Santa Ángela de la Cruz-CNA

Objetivos: Se denomina Síndrome del Arlequín a la diaforesis y rubefacción segmentaria inducida por esfuerzos fisicos o cambios de temperatura ambiental sin otra sintomatología asociada. Su fisiopatología consiste en una degeneración de la vía eferente de la respuesta simpaticocutánea, que puede asociar denervación de vasos y músculos piloerectores provocando, en la hemifacies contralateral, una hiperexcitación neuronal compensatoria, que acentúan los signos cutáneos, por los que suelen consultar los pacientes.

Material y métodos: Mujer de 53 años que presenta hiperhidrósis y enrojecimiento hemifacial de 3 años de evolución que no ha progresado. A la exploración leve ptosis izquierda sin asimetría pupilar y con reflejo fotomotor directo y consensuado presentes. No heterocromía del iris. REM presentes y simétricos. Resto exploración neurológica sin alteraciones.

Resultados: Analítica normal incluyendo perfiles (Renal y hepático, Lipídico y tiroideo), autoinmunidad y determinación serológica negativa. RM de Cráneo, no se objetivan alteraciones. RM Cervical: Espondilolistésis y desgarro del ligamento amarillo anterior en los segmentos de C3 a C6. Protrusiones discales sin mielopatía.

Conclusión: Las causas pueden ser diversas y se han descrito casos esporádicos asociados a disección carotídea, bocio tóxico, siringomielia, esclerosis múltiple y a iatrogenia de procesos invasivos. El diagnóstico clínico debe ir encaminado a descartar estas entidades y a buscar la presencia de otros síntomas neurológicos. Se pueden sumar otros síntomas disautonómicos como síncopes, taquicardias, colon irritable, hipotensión, disnea, disfunción vesical y sexual, pupila tónica y/o Hiporreflexia, dando lugar a entidades clínicas diferentes. Por ello muchos autores postulan que estos síndromes disautonómicos son distintas manifestaciones de un mismo trastorno.

EMBOLISMO GASEOSO CEREBRAL SECUNDARIO A PROCEDIMIENTO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO INVASIVO. SERIE DE CASOS RECIENTES EN NUESTRO CENTRO

Erburu Iriarte, M.; Rodrigo Armenteros, P.; Sainz Pelayo, A.; Auzmendi Pinedo, L.; Collía Fernandez, A.; Aguilera Irazábal, B.; García Sanchez, J.M.; Gil Alzueta, M.D.C.; García-Moncó Carra, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital de Basurto

Objetivos: El embolismo gaseoso cerebral (EGC) es una entidad infrecuente asociada a alta morbimortalidad. Es una complicación conocida de múltiples procedimientos médicos diagnósticos y terapéuticos. Dada la variabilidad etiológica y clínica, suele estar infradiagnosticada.

Material y métodos: Describimos una serie de 3 casos de EGC secundarios a procedimientos invasivos atendidos en nuestro servicio en 2017.

Resultados: - Varón 70 años con enfermedad de Crohn, presenta focalidad hemisférica derecha con NIHSS:16 tras colonoscopia. En TC múltiples burbujas aéreas en seno sagital superior y venas corticales derechas. Se traslada a la cámara hiperbárica (CHB). A los 6 meses presenta NIHSS 3 y mRankin 3. - Varón 67 años, tras infiltración percutánea discal de ozono por hernia lumbar, presenta focalidad hemisférica izquierda. En TC: embolia aérea en vena central media izquierda y neumoencéfalo. Se establecen medidas posturales y oxigenoterapia. RM: pequeños focos isquémicos agudos frontales izquierdos. A las 24h asintomático(NIHSS:0). - Varón 75 años, tras biopsia percutánea de nódulo pulmonar presenta inestabilización hemodinámica y focalidad hemisférica derecha. TC con burbujas en ventrículo izquierdo, arterias coronarias, aorta ascendente y en seno sagital superior y surco parietal izquierdo. Presenta embolismo arterio-venoso multiorgánico e IAM inferior secundario. Se traslada a CHB con mejoría clínica progresiva. Al alta asintomático.

Conclusión: Presentamos dos casos de EGC venoso con probable migración retrógrada por vena cava y plexo venoso epidural respectivamente, y un caso mixto arterio-venoso. Se precisa alta sospecha y en ocasiones el TC confirma diagnóstico. Pese a mal pronóstico, en nuestra serie destaca la buena evolución funcional. Cabe plantear el tratamiento CHB en pacientes sin contraindicaciones.

ESTATUS EPILÉPTICO NO CONVULSIVO COMO DEBUT DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA

Reurich Gomez, N. [1]; Campos López, C. [2]; Blasco Martínez, O. [1]; Iglesias Gutierrez-Cecchini, C. [1]; Pérez Imbernón, J.M. [1]; Martí Sanchez, T. [1]; Colina Lizuain, S. [1]; Erdocia Goñi, A. [1]; Marzo-Sola, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital San Pedro

Objetivos: Presentar un caso de Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica que se presentó como estatus epiléptico no convulsivo refractario.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Varón de 58 años, antecedentes de etilismo, hipertensión, ingresó por cuadro de trastorno de lenguaje y alteración del comportamiento de 15 días de evolución. En Urgencias, presentaba afasia mixta de predominio sensitivo con lenguaje muy repetitivo. EEG compatible con estatus epiléptico no convulsivo (EENC) focal hemisférico izquierdo. RMN: hiperintensidad cortical en difusión. Analítica anodina. Serologías y cultivo de LCR negativos. Inicialmente mejoró tras administración de ácido valproico, pero empeoró a los días con mioclonías generalizadas y ataxia. Fue refractario a varios fármacos antiepilépticos y corticoides. El EEG tras administración de benzodiacepinas, mostró mejoría del trazado sin cambios clínicos. EEGs posteriores mostraron un trazado de descargas periódicas desencadenadas con el estímulo nociceptivo (SIRPIDs) hemisféricas izquierdas que evolucionaron a descargas generalizadas de ondas bifásicas y trifásicas a 1 Hz. Proteína 14.3.3 solicitada previamente en LCR, positiva. Falleció a los 30 días. La necropsia confirma el diagnóstico de ECJ, histotipo MM/MV1.

Conclusión: La ECJ se puede presentar atípicamente como EENC tanto clínica como encefalográficamente. En este caso, se observa un trazado EEG que aparece en pacientes críticos, SIRPIDs, descrito en pocas ocasiones en la literatura asociado a ECJ. El EEG puede mejorar con benzodiacepinas pero no se correlaciona con respuesta clínica, por lo que es importante la monitorización EEG seriada. Destacar la importancia de incluir la ECJ en el diagnóstico diferencial de los EENC refractarios.

Neurología General P9

FÍSTULAS ESPONTÁNEAS ESPINALES DE LCR (FEELCR): DESCRIPCIÓN CLÍNICA DE UNA SERIE DE 6 CASOS

Parralo López, A.; Hernández González, A.; Camacho Nieto, A.; Franco Salinas, A.R.; Ruiz-Escribano Menchen, L.; Corrales Arroyo, M.J.; Ibañez Alonso, R.E.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Describir la presentación, diagnóstico y evolución de una serie de FEELCR.

Material y métodos: Describimos 6 casos (4 mujeres y 2 hombres). Edad: 29 a 53 años. Todos consultan por cefalea ortostática de 4-30 días. Precipitantes: limpieza nasal intensa (1), esfuerzo (1), vómitos repetidos (1). Síntomas asociados: diplopia (1) (paresia de 6º), vómitos (3), dolor espinal (3).

Resultados: En todos se objetiva hipotensión del LCR, mostrando la RM craneal signos típicos de ésta en 3 (fundamentalmente captación meníngea). La RMN de columna localizó las colecciones espinales de LCR en 3. La cisternografía demostró las fístulas en todos (1cervicodorsales, 3 dorsales, 1 lumbares, 1 sacras). Se instaura tratamiento conservador y parche de sangre autóloga sólo en el caso de las fístulas sacras. La recuperación es progresiva en 1-7 meses, salvo un caso con evolución tórpida de 2 años. Otro caso presenta hematomas subdurales (HSD) bilaterales 4 meses después.

Conclusión: Las FEELCR deben sospecharse en cefaleas ortostáticas características de hipotensión licuoral, junto al síndrome meningeo y neuropatías craneales, incluso sin precipitantes. La RM contribuye al diagnóstico, y permite objetivar las colecciones de LCR espinales. La cisternografía en nuestra serie fue concluyente para localizar la fístula, aunque existen otros métodos (mieloTAC, RMN con gadolinio intratecal). La evolución suele ser favorable con manejo conservador (reposo, hidratación, analgesia y cafeína). En fístulas bien localizadas y caudales, es útil el parche de sangre autólogo, reservándose cirugía para cuadros refractarios. Insistimos en vigilancia estrecha incluso tras quedar asintomáticos, por el riesgo de complicaciones tardías como HSD (también en jóvenes) o evoluciones tórpidas.

SINDROME DE HORNER DE CAUSA INHABITUAL

Rueda Medina, I. [1]; Del Saz Saucedo, P. [1]; Navarro Muñoz, S. [1]; Santos Pinto, A.R. [1]; Lomas Meneses, A. [1]; Cortés Vela, J. [2]

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

Objetivos: La granulomatosis de Wegener (GW) es una enfermedad autoinmune con afectacion sistémica y que afecta al sistema nervioso (central y periférico) en el 22-54% de los casos.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 31 años, amigdalectomizado, fumador y antecedentes de otosclerosis timpánica de causa no filiada y otitis media con drenaje bilateral. Consulta por caída palpebral, disminución tamaño ocular, cefalea y dudosa anhidrosis hemicraneal derechos. La exploración evidencia Horner derecho (ptosis, miosis leve, enoftalmos) sin lagrimeo inyección conjuntival, carotidinia ni dolor cervical.

Resultados: Se realiza estudio etiológico que incluye Duplex TSA-TC urgente, RMN cerebral sin/con contraste con Angio RMN intracraneal evidenciando una lesión sólida infiltrativa irregular de la base del cráneo, con signos de extensión perineural y perivascular (envolviendo porción petrosa de arteria carótida interna derecha). Secuencialmente se realiza estudio de LCR (normal) y biopsia cavum, adenoides y ganglio linfático negativa para malignidad. De forma paralela y tras evidenciar en radiografia de torax lesion nodular LSD (confirmada con TC de torax) se completa estudio con PET-FDG (realce patológico) y se procede posteriormente a resección en cuña de LSD. La anatomia patologica es compatible con GW, mostrando patrón analítico ANCA-PR3 positivo. Se inicia tratamiento con prednisona oral añadiendo Rituximab iv con mejoria clínica parcial.

Conclusión: Se trata pues de un SH secundario a proceso inflamatorio granulomatoso de base de cráneo, con extensión perineural / perivascular por GW y afectación sistémica pulmonar y ótica. La causa en nuestro caso del SH es inhabitual, siendo la afectación del sistema nervioso central por GW excepcional.

HALLAZGOS DE NEUROIMAGEN EN DOS PACIENTES CON NEUROPATÍA OFTALMOPLÉJICA DOLOROSA RECURRENTE

Portela Sánchez, S. [1]; Martínez Ginés, M.L. [1]; Lopez Herce, E. [2]; García Mancebo, J. [2]; Vázquez López, M. [1]; Miranda Herrero, C. [1]; Barredo Valderrama, E. [3]; Castro Castro, P. [1]; Delgado Ledesma, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Presentar dos casos de pacientes pediátricos con cuadro clínico de neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente.

Material y métodos: Dos niñas de dos y tres años de edad sin antecedentes de interés consultan en Servicio de Neurología infantil por cuadro clínico de cefalea orbitaria de días de evolución, al que se añaden posteriormente ptosis ipsilateral y diplopía, presentando en la exploración neurológica una paresia de III par craneal derecho sin afectación pupilar.

Resultados: Una resonancia magnética (RM) craneal muestra una lesión nodular en porción cisternal de III par craneal y realce del nervio tras administración de contraste. Se plantea el diagnóstico diferencial entre un schwannoma y una neuritis con componente nodular. Durante el seguimiento ambas presentan nuevos episodios clínicamente idénticos, con recuperación completa entre ellos. En RM sucesivas se objetiva mínimo crecimiento de lesión nodular con mejoría radiológica durante periodos en los que se encuentran asintomáticas. Estos datos apoyan el diagnóstico de que se trate de un proceso inflamatorio del III par craneal.

Conclusión: La neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente es un cuadro clínico poco frecuente con mayor prevalencia en niños. Estudios de resonancia muestran con frecuencia engrosamiento del nervio y realce con gadolinio compatibles con proceso inflamatorio subyacente. El engrosamiento nodular de nuestras pacientes sin embargo es atípico, lo que plantea el diagnóstico diferencial con un schwannoma del III par craneal.

AFASIAS ELÉCTRICAS

Oyanguren Rodeño, B. [1]; González Salaices, M. [2]; Marcos de Vega, A. [1]; Eimil Ortiz, M. [2]; Sáiz Sepúlveda, M.Á. [2]; Díaz Montoya, B.P. [2]; López de Silanes De Miguel, C. [2]; Casanova Peña, L.I. [2]; Gil Moreno, M.J. [2]; Muñiz Castrillo, S. [2]; Sabin Muñoz, J. [3]; Terrero Carpio, R. [1]; García Malo, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Torrejon; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital de Torrejon; 3. Servicio de Neurología. Hospital de Madrid-Montepríncipe

Objetivos: Las alteraciones súbitas del lenguaje suponen un reto diagnóstico en urgencias. Aunque el origen isquémico debe considerarse en primer lugar, la afasia epiléptica es una entidad de reconocimiento creciente en la actualidad.

Material y métodos: Realizamos una descripción prospectiva de los pacientes ingresados en nuestra Unidad de Ictus (UI) con afasia de origen comicial entre enero 2016 y mayo 2018. La media de seguimiento fue de ocho meses.

Resultados: Se diagnosticó de origen epiléptico a veintitrés pacientes ingresados en nuestra UI con afasia brusca persistente (ABP). La edad media fue 74 años. 61% eran mujeres. Dos tenían antecedentes de epilepsia. 35% habían presentado episodios previos similares. El 52% cursó con afasia global. 83% de los episodios se prolongaron más de 30 minutos, todos fluctuantes. La duración media fue de 20h. 74% asociaban síntomas focales, 61% confusión/agitación, 17% convulsiones. 82% cumplían criterios de código ictus y un tercio fue trombolisado, sin complicaciones. En fase aguda ninguno presentó isquemia aguda en TC perfusión/RM DWI-ADC, todos registraron paroxismos focales de persistencia moderada en EEG (tres estatus no convulsivos). Todos recibieron tratamiento antiepiléptico (TAE) desde las primeras 24-48h con buena respuesta, salvo en un caso (estatus convulsivo). Durante el seguimiento se han observado recurrencias en un tercio de los pacientes.

Conclusión: La epilepsia debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la ABP, especialmente cuando fluctúa, se acompaña de confusión, la neuroimagen es normal o hay episodios previos, incluso si es prolongada y asocia focalidad neurológica. Con la sospecha clínica debe considerarse TAE precoz, ya que condiciona el pronóstico.

PARÁLISIS UNILATERAL AISLADA DEL NERVIO HIPOGLOSO COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE LINFOMA NO HODGKIN: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Blanco Palmero, V.A. [1]; Díaz Díaz, J. [2]; Díaz Rueda, T. [1]; Ruiz Morales, J.M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: La parálisis aislada del nervio hipogloso es un signo poco frecuente que representa, en la mayor parte de los casos, una causa estructural subyacente y, con frecuencia, una lesión maligna. Su asociación con el linfoma mediastínico primario no ha sido previamente descrita, aunque sí con otros linfomas, siendo el linfoma B difuso de células grandes el más frecuente.

Material y métodos: Presentamos un caso de linfoma mediastínico primario que debutó con paresia del XII nervio craneal derecho.

Resultados: Mujer de 45 años, fumadora, que consultó por un cuadro de 5 días de evolución consistente en dificultad para realizar movimientos con la lengua, especialmente al movilizarla hacia la derecha. La exploración mostraba una parálisis del nervio hipogloso derecho de forma aislada. Se realizó una radiografía de tórax que mostraba ensanchamiento mediastínico, confirmándose en TC torácico. La biopsia de la masa estableció el diagnóstico de linfoma B de células grandes mediastínico primario. La RM craneal mostró una lesión ósea infiltrativa que afectaba las estructuras derechas de la base del cráneo. La punción lumbar descartó diseminación leptomeníngea. Se inició tratamiento con esquema R-EPOCH (6 ciclos) y radioterapia sobre residuo mediastínico, con remisión completa. RM de control mostró desaparición de las lesiones, con mejoría clínica casi completa.

Conclusión: La parálisis aislada del nervio hipogloso puede ser el primer signo que guíe hacia el diagnóstico de una enfermedad maligna subyacente.

ACÚFENOS OBJETIVOS: "CUANDO EL TINNITUS LO PERCIBE EL OBSERVADOR"

Ruiz-Escribano Menchén, L.; Hernández González, A.; Camacho Nieto, A.; Franco Salinas, A.; Parralo López, A.; Flores Barragán, J.M.; del Real Francia, M.D.L.Á.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Acúfeno es la percepción de sonidos en ausencia de una fuente externa. Aunque mayoritariamente son de origen otológico, existen acúfenos secundarios a enfermedades neurológicas (hipertensión intracraneal, vasculares). Los acúfenos objetivos son infrecuentes, tienen origen somático identificable y son audibles por el observador. Presentamos 4 casos de acúfenos objetivos de origen neurológico.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 64 años con parkinsonismo derecho y acúfenos que describían sus familiares. Caso 2: mujer de 44 años con acúfenos bilaterales pulsátiles con RMN de CAISS normal. Caso 3: mujer de 61 años estudiada por diplopia, cefalea y edema de papila y palpebral bilateral, con RMN normal, refiriendo posteriormente su familia un acúfeno continuo bilateral. Caso 4: Varón de 42 años con acúfeno izdo pulsátil y cefalea ipsilateral, que empeoran con Valsalva.

Resultados: Caso 1: se objetivan características mioclonias velopalatinas, que respondieron a Clonacepam; RMN: isquemia protuberancial. Casos 2, 3 y 4: se objetiva el acúfeno por auscultación cráneocervical. Arteriografía: fístula arteriovenosa dural desde vertebrales y carótidas externas (derecha en caso 2 y bilateral en el 3);

malformación arteriovenosa tentorial y perimesencefálica izda (caso 4). Estos 3 casos son derivados a embolización.

Conclusión: Los acúfenos tienen una prevalencia en adultos del 10-15%, que aumenta con la edad. Fundamentalmente los acúfenos pulsátiles y los objetivos pueden reflejar enfermedades neurológicas graves. En ellos, la anamnesis (al paciente y acompañantes) y la exploración física (auscultación craneocervical) son imprescindibles para un correcto diagnóstico, evitar pruebas innecesarias y un retraso diagnóstico. Nuestros casos muestran patologías de alto riesgo vital, pero potencialmente tratables.

A PROPÓSITO DE UN CASO DE ATAXIA CEREBELOSA POR ANTICUERPOS GAD

Florez Pico, S.M. [1]; Fañez Kertelj, M. [1]; Perez Piñeiro, A. [1]; Alvarez Fernandez, E. [1]; Miranda Menendez, S. [1]; Gonzalez Rodriguez, C. [1]; Tadeo Reyes, S. [2]; Solar Sanchez, D.M. [1]; Asensi Alvarez, J.M. [1]; Temprano Fernandez, M.T. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; 2. Servicio de Radiología. Hospital de Cabueñes

Objetivos: Presentar un caso: Ataxia Cerebelosa por Ac GAD y revisión bibliográfica entidad muy infrecuente

Material y métodos: Paciente de 75 años, con antecedentes de cardiopatía isquemica, artrodesis de L4-S1, ingresa por cuadro clínico progresivo de 3 meses de evolución: ataxia severa de predominio axial con imposibilidad para la deambulación, dismetría dedo nariz bilateral y disartria. Se trató con IGIV ante el empeoramiento intrahospitalario, con mejoría clínica parcial por lo que se pautó dosis de corticoides también empíricamente con buena respuesta clínica

Resultados: Exámenes complementarios: Análisis en sangre: normal. Serologías, PCR y cultivos, estudio inmunológico (incluyendo antitiroideos) son negativos y Ac Onconeuronales en sangre y LCR (-). Bioquímica de LCR normal. Rastreo de neoplasias incluyendo BodyPET, TAC toracoabdominal y mamografía normal. RMN cerebral y de columna, al igual EMG sin alteraciones llamativas que justificaran la sintomatología. Ac-antiGAD muy elevados en sangre y LCR

Conclusión: La ataxia cerebelosa asociada a anticuerpos anti-GAD representa el 2% de las ataxias esporadicas progresivas de inicio en el adulto, mayor prevalencia en mujeres. Se caracteriza por presentar positividad de anticuerpos en el suero o LCR en ausencia de tumor o signos de atrofia cerebelosa en la RM en estadios iniciales, como en el caso de nuestra paciente Se ha visto que presentan mejoría con tratamiento inmunosupresor y su pronóstico depende de la rapidez en la instauración del tratamiento. Por todo ello creemos que es importante incluir este cuadro clínico dentro del diagnóstico diferencial de los casos de ataxia de curso subagudo y rápidamente progresivo de inicio en el adulto.

SÍNDROMES KORSAKOFF

Pelaez Viña, N. [1]; Dunlop Bórquez, D. [2]; Jover Sanchez, A.M. [3]; Conde Gavilán, C. [3]; Molina, S. [3]; Carmona Medialdea, C. [3]; Peña Toledo, M.A. [3]; Valverde Moyano, R. [1]; Agüera Morales, E. [1]; Jurado Cobo, C.M. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; 2. Servicio de Radiología. Hospital de la Cruz Roja de Córdoba; 3. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario Reina Sofía

Objetivos: El Síndrome Korsakoff o síndrome amnésico fue descrito en pacientes alcohólicos, en un contexto de déficit nutricional, e implica pérdida de memoria de predominio anterógrado. Es el resultado de la afectación del circuito establecido entre el hipocampo y los núcleos anterior y látero-dorsal del tálamo, pasando a través del fórnix, cuerpos mamilares y tractos mamilo-talámicos.

Material y métodos: -Varón 47 años con cuadro brusco de amnesia para hechos recientes y focalidad derecha con desorientación temporoespacial. El estudio neuropsicológico muestra alteración cognitiva de memoria declarativa episódica inmediata en procesos de fijación y velocidad de procesamiento, compatible con síndrome amnésico. En RM hay un infarto en porción anterior y paramedial del tálamo derecho. -Mujer 79 años con cambio de carácter agudo. El estudio neuropsicológico muestra alteración mnésica en procesos de evocación y función visoespacial. En la RM se observa un infarto en rodilla del cuerpo calloso. -Varón 55 años, bebedor, con pérdida de memoria para hechos recientes en las últimas semanas. La neuropsicología revela una alteración mnésica y de velocidad de procesamiento, compatible con un síndrome amnésico. Niveles de tiamina 1.4 mcg/dl.

Resultados: En los dos primeros casos el síndrome amnésico es secundario a infarto estratégico en una de las estructuras implicadas en la red mnésica, en este caso tálamo derecho, inusual, y fórnix

Conclusión: Se habla de síndrome Korsakoff-like cuando existe otra etiología distinta a la clásica, como es una lesión vascular. Tiene trascendencia esta revisión por lo llamativo de la localización focal así como por los datos comparativos en neuropsicología entre etiología vascular y carencial.

LEUCOENCEFALOPATÍA RETARDADA POR MONÓXIDO DE CARBONO: PRESENTACIÓN CLÍNICA CON ALTERACIÓN COGNITIVO-CONDUCTUAL AISLADA

Parra Serrano, J.; Calleja Castaño, P.; Bermejo Guerrero, L.; Sánchez-Tejerina San José, D.; Santos Fernández, T.; Llamas Velasco, S.; Villarejo Galende, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La intoxicación severa por CO suele provocar un desenlace fatídico, pero en supervivientes se ha descrito que ocasionalmente puede desencadenar un deterioro cognitivo demorado.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión bibliográfica.

Resultados: Varón de 43 años con antecedentes de VIH con buen control inmunológico e intento autolítico reciente mediante inhalación de monóxido de carbono con intoxicación severa posterior (COHb 33%). No se administró oxigenoterapia hiperbárica y evolucionó favorablemente, encontrándose asintomático al alta. Tres semanas después presentó un cuadro subagudo consistente en desorientación temporo-espacial, amnesia, alteración del comportamiento y deterioro cognitivo de predominio frontal. No presentaba signos focales, mioclonías ni otros trastornos del movimiento. En las pruebas

analíticas y microbiológicas realizadas no se apreciaron alteraciones y el estudio de drogas de abuso fue negativo. Se realizó estudio de LCR citobioquímico, microbiológico y citológico con un resultado normal. La RM mostró una extensa afectación de sustancia blanca bihemisférica con ausencia de captación de contraste ni efecto masa. Descartadas otras etiologías, consideramos que se trata de una leucoencefalopatia tardía por intoxicación por monóxido de carbono. A los 3 meses presenta remisión de la clínica con desaparición de las lesiones en RM.

Conclusión: La leucoencefalopatía tardía es una complicación inusual de la intoxicación por monóxido de carbono. Son síntomas frecuentes el deterioro cognitivo asociado a alteración conductual. El uso de la terapia con oxígeno hiperbárico de forma precoz, para prevenir o disminuir la severidad del cuadro, ha mostrado resultados contradictorios. En este caso el paciente mostró una recuperación progresiva completa de forma espontánea.

AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA (AGT), LESIONES EN RESONANCIA MAGNÉTICA (RM) Y REVISIÓN DE SU MECANISMO FISIOPATOLÓGICO

Quesada López, M. [1]; López López, M. [1]; Díaz Jiménez, I. [1]; Vidal Mena, D. [1]; Conesa García, E. [1]; Sánchez Villalobos, J.M. [1]; Espinosa Oltra, T. [1]; Soria Torrecillas, J.J. [1]; Villegas Martínez, I. [1]; Torres Alcázar, A.D. [1]; Torres Perales, A.M. [1]; Sánchez-Vizcaíno Buendía, C. [1]; Dudekova, M. [2]; Garnés Sánchez, C.M. [3]; Hernández Hortelano, E. [1]; Fages Caravaca, E. [1]; Ortega Ortega, M.D. [1]; Kahn Mesia, E.I. [1]; Pérez Vicente, J.A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Los Arcos del Mar; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Describir serie de cuatro casos con diagnóstico clínico de AGT que presentan lesiones en neuroimagen.

Material y métodos: Mediante revisión de casos de AGT de los últimos cuatro años, se recogen cuatro casos que presentan lesión en RM, disponiendo en uno de ellos de RM control.

Resultados: En tres casos se identifica un desencadenante previo (2 Valsalva, 1 situación estresante). La RM se realizó en un rango de tiempo entre 21-72 horas. En todos ellos, la alteración observada en la RM corresponde a foco puntiforme con restricción en secuencias de difusión y leve caída de intensidad en mapas de ADC, no observable en secuencias FLAIR, localizado en región lateral hipocampal (área CA1). En dos casos aparece de forma bilateral, en uno en lado derecho y en otro izquierdo. En este último, la RM tres meses después objetiva resolución completa sin secuelas en secuencias de difusión, ADC o FLAIR.

Conclusión: En la AGT se describen lesiones afectando selectivamente al área CA1 hipocampal en un porcentaje importante de casos que no aparecen en la fase hiperaguda, teniendo un pico de aparición entre las 24-72 horas de evolución, con resolución completa posterior con técnicas de RM habituales. Su mecanismo fisiopatológico permanece sin aclarar, sugiriéndose mecanismos isquémicos a pesar de evolución radiológica atípica, anormalidades en retorno de flujo venoso, auras migrañosas, o fenómenos epilépticos. Se ha sugerido que las neuronas del área CA1 hipocampal podrían tener una vulnerabilidad particular (glutamato-mediada) al estrés metabólico generado por la hipoxemia e isquemia y que el grado de susceptibilidad vendría condicionado genéticamente.

TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA EN EL SÍNDROME HANDL

Gutiérrez Gutiérrez, G. [1]; Koutsoulidis, T. [2]; Arévalo Casas, E. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Oftalmología. Clínica Valdelasfuentes

Objetivos: El síndrome HaNDL, anteriormente llamado Migraña con Pleocitosis, es un cuadro caracterizado por cefalea acompañado de déficits neurológicas y linfocitosis en el LCR. Existen pocos casos descritos en los que los pacientes presenten trastornos oftalmológicos. Describimos un caso de HaNDL con edema de papila y los hallazgos en la Tomografía de Coherencia Óptica (OCT).

Material y métodos: Caso clínico: paciente de 39 años que sufre un cuadro de cefalea y trastorno del nivel de conciencia, junto con fiebre. El TAC y la RMN fueron normales. El estudio de LCR mostró pleocitosis con hiperproteinorraquia. El paciente refería trastorno visual y en el fondo de ojo se observó edema de papila bilateral con hemorragias peripapilares. El estudio de OCT mostró un aumento del grosor de la capa de fibras nerviosas en todos los cuadrantes del nervio óptico derecho y en tres de los cuatro cuadrantes del nervio óptico izquierdo. Se instauró tratamiento con acetazolamida y se realizó un seguimiento con OCT en el que se observó disminución del edema de papila a las 4 semanas con resabsorcion de las hemorragias peripapilares, y resolución casi completa del edema de papila a las 6 semanas.

Resultados: El paciente experimentó una mejoría progresiva hasta una resolución ad integrum en 2 meses.

Conclusión: La migraña con pleocitosis o síndrome de HaNDL puede asociarse a trastorno visual. La OCT puede ser una herramienta útil para el diagnóstico y monitorización de estas alteraciones.

SÍNDROME DE MERS TIPO II: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Sagastibelza Arroqui, A. [1]; Marta Enguita, J. [1]; López Sala, P. [2]; Martínez Merino, L. [1]; Martínez Merino, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 2. Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: El síndrome de encefalitis-encefalopatía leve con lesión reversible aislada del esplenio del cuerpo calloso (MERS) es una entidad clínico-radiológica descrita en 2004. Caracterizado por síntomas neurológicos tales como alteración del nivel de la conciencia, cefalea, síndrome febril y crisis epilépticas, son los hallazgos radiológicos característicos los que orientan y dividen la entidad en MERS tipo I (lesión aislada en esplenio del cuerpo calloso) y tipo II (añade más lesiones en cuerpo calloso y/o extracallosas). Generalmente de pronóstico benigno, con recuperación completa en aproximadamente un mes.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer de 36 años, sin antecedentes relevantes que cumple criterios de MERS.

Resultados: Tras un síndrome febril previo autolimitado y cefalea posterior, la paciente comenzó con una somnolencia progresiva. En la exploración destacaba oftalmoparesia vertical de predominio superior. Tras TAC craneal sin contraindicaciones, se realizó una punción lumbar con obtención de 25 células con predominio polimorfonuclear. La RM craneal mostró tres lesiones en cuerpo calloso, una lesión mesencefálica medial bilateral y otra en sustancia blanca periventricular izquierda, hiperintensas en T2 y FLAIR, con restricción significativa en difusión, levemente hipointensas en T1 y sin realce de contraste, de carácter inflamatorio, compatibles con MERS tipo II. Al mes, asintomática con desaparición radiológica de las lesiones, salvo una residual en mejoría.

Conclusión: El MERS es una entidad clínico-radiológica infrecuente aunque probablemente infradiagnosticada. En un contexto clínico adecuado, la RM craneal es la piedra angular en el diagnóstico de un proceso con una evolución benigna y reversible sin tratamiento en la mayoría de los casos.

SÍNDROME DE COLLET-SICARD DE CAUSA IATROGÉNICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Portela Sánchez, S.; García Domínguez, J.M.; Amaya Pascasio, L.; Mas Serrano, M.; Cátedra Caramé, C.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Presentar un caso de síndrome de Collet-Sicard en un paciente con intervención reciente de un colesteatoma.

Material y métodos: Paciente de 74 años con antecedentes de diabetes mellitus de mal control. Consulta en Servicio de Urgencias por cuadro clínico de tres semanas de evolución de cefalea retroauricular que comienza escasos días después de intervención quirúrgica de un colesteatoma ipsilateral mediante timpanoplastia y mastoidectomía abierta, al que se añaden de forma progresiva disfonía, desviación lingual a la derecha y disgeusia. En la exploración neurológica se objetivan disfonía y paresia de XII par craneal derecho con atrofia de hemilengua ipsilateral, y en pruebas complementarias iniciales parálisis de cuerda vocal y elevación de hemidiafragma derechos. Se establece el diagnóstico clínico de Síndrome de Collet-Sicard.

Resultados: Se realizó una Tomografía computarizada urgente que mostró una lesión ocupante de espacio a nivel del agujero rasgado posterior. Una resonancia magnética craneal objetivó osteomastoiditis, osteomielitis de la base del cráneo y masa de aspecto inflamatorio que afectaba a agujero rasgado posterior y conducto del hipogloso. El paciente ingresó en Otorrinolaringología donde se aisló Corynebacterium amycolatum y se pautó tratamiento antibiótico con buena evolución.

Conclusión: El Síndrome de Collet-Sicard es poco frecuente y se caracteriza por la afectación unilateral y combinada de los pares craneales IX, X, XI y XII, presentando una etiología variada. En nuestro caso el antecedente de intervención reciente resulta clave para el diagnóstico etiológico de complicación infecciosa postquirúrgica.

PLASMAFÉRESIS EN NEUROLOGÍA: SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LITERATURA

Reyes Bueno, J.A. [1]; Franquelo, R. [2]; De La Fuente, C. [1]; Kubarsepp, A. [1]; Campos, V. [1]

1. Servicio de Neurología. Xanit Hospital Internacional; 2. Servicio de Nefrología. Xanit Hospital Internacional

Objetivos: La plasmaféresis es una técnica consistente en la extracción de elementos patológicos del plasma sanguíneo. El método más empleado es el recambio plasmático. En neurología goza de una amplia indicación en patologías de base autoinmune, disinmune y hematológica. Las indicaciones principales son el síndrome de Guillain-Barré, la miastenia gravis y brotes de esclerosis múltiple. Se trata de una técnica terapéutica segura y eficaz.

Material y métodos: Revisión de los pacientes neurológicos sometidos a tratamiento con plasmaféresis en la unidad de aféresis del Hospital Xanit Internacional de Benalmádena, así como revisión de la literatura actual sobre las indicaciones aprobadas en las patologías neurológicas.

Resultados: En nuestra experiencia contamos con 4 casos de miastenia gravis (1 de ellos como tratamiento modificador de la enfermedad) con mejoría significativa en 3 de los casos, 1 caso de CRION, 1 caso de Fatiga crónica con mejoría significativa, 1 caso de síndrome de Guillain-Barré variante axonal sin mejoría significativa, 1 caso de síndrome de Eaton-Lambert (no respondedor) y 1 caso de polineuropatía paraproteinémica con gammapatía significado incierto IgG con anticuerpos anti MAG positivos con excelente respuesta al tratamiento, con gran mejoría clínica y neurofisiológica.

Conclusión: La plasmaféresis es una técnica terapéutica con indicación de múltiples patologías neurológicas de base autoinmuntaria o con trastornos de la inmudad humoral. Sobre todo en las crisis miasténicas, brotes graves de esclerosis múltiple y polirradiculopatías inflamatorias. Incluso se está ensayando en otras patologías como Enfermedad de Alzheimer y Fibromialgia.

HIPOESTESIA MENTONIANA O SIGNO DE ROGER COMO MANIFESTACIÓN DE PROCESO NEOPLÁSICO. SERIE DE CASOS

Macias Gómez, A.; Suárez Pérez, A.; Barguilla Arribas, A.; Berzosa González, I.; Bertran, B.; Figueras, G.; Cascales, D.; Fernández, I.; Roquer, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar

Objetivos: El signo de Roger o Numb Chin Syndrome consiste en la pérdida de sensibilidad en el área mentoniana asociada o no a dolor o parestesias. Su presencia está típicamente asociada a cuadros neoplásicos por invasión tumoral, diseminación al sistema nervioso central o por mecanismos inmunomediados. Los tumores más comúnmente asociados son los linfoproliferativos, seguidos por los de mama y próstata.

Material y métodos: Exponemos tres casos de Signo de Roger en pacientes con neoplasias activas.

Resultados: Varón de 69 años con antecedentes de linfoma de zona marginal esplénico que presenta hipoestesia mentoniana en contexto de progresión de su patología hematológica. Se realiza TC craneal/mandibular con contraste, punción lumbar y gammagrafía ósea sin alteraciones. Varón de 77 años que consulta por hemihipoestesia mentoniana fluctuante de cuatro días de evolución. No presenta otra clínica neurológica. Ante la sospecha de proceso paraneoplásico y alteración del perfil hepático, se realiza ecografía hepática que muestra múltiples nódulos. Se realiza TC craneal y gammagrafía ósea que no muestran alteraciones. Biopsia hepática muestra tumor neuroendocrino indiferenciado. Mujer de 66 años diagnosticada de carcinoma escamoso de pulmón T4N2M1c en progresión pulmonar perihiliar, pleural y ósea que presenta clínica súbita de anestesia mentoniana. Se realiza TC craneal que descarta extensión intracraneal de la enfermedad y RMN de cuello y cráneo que objetiva infiltración ósea.

Conclusión: Es importante sospechar un proceso paraneoplásico o progresión de enfermedad neoplásica en pacientes con hipoestesia mentoniana. Es recomendable estudio sistémico y descartar infiltración local o diseminación en el sistema nervioso central.

Neurooftalmología P

EPITELIOPATÍA PIGMENTARIA PLACOIDE MULTIFOCAL POSTERIOR AGUDA COMO CAUSA INFRECUENTE DE ICTUS VERTEBROBASILARES DE REPETICIÓN

Collía Fernández, A. [1]; García Sánchez, J.M. [1]; Rodrigo Armenteros, P. [1]; Erburu Iriarte, M. [1]; Sainz Pelayo, A. [1]; Iglesias Fernández, Á. [2]; Rivera Pérez de Rada, P. [1]; Gil Alzueta, M.D.C. [1]; García-Moncó Carra, J.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Basurto

Objetivos: La epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda (EPPMPA) es una patología inflamatoria oftalmológica, con afectación coriorretiniana y hallazgos característicos en fondo de ojo (FO). Entidad infrecuente, inmunomediada y de etiología desconocida. Puede presentar complicaciones sistémicas y neurológicas. Describimos un caso de ictus recurrentes de territorio vertebrobasilar en contexto de esta enfermedad, y probablemente secundario a vasculitis.

Material y métodos: Mujer de 58 años fumadora, artritis psoriásica, sin otros factores de riesgo ingresó en Unidad de Ictus(UI) con hemiparesia derecha y disartria leve fluctuante secundarias a ictus protuberancial izquierdo (NIHSS: 9). Días previos comenzó con alteración visual y cefalea, interpretado como migraña con aura. Tras cinco días de ingreso, presentó hemiplejia contralateral secundaria a ictus bulboprotuberancial derecho (NIHSS: 16). Además, empeoramiento de agudeza visual. Se consultó con Oftalmología y Reumatología. Tras esto síndrome de cautiverio clínico que recuperó parcialmente durante el ingreso.

Resultados: Analítica VSG 107, PCR 10.5 y ANA positivos (anti DFS70). LCR pleiocitosis linfocitaria (42 leucocitos, 96.9% mononucleares) y leve proteinorraquia (56). FO, OCT y analítica apoyaron diagnóstico. Holter ECG (1 semana), ETT, DTSA, arteriografía cerebral, body-TC y resto analítica normales. Descartando patología sistémica, cardiológica y aterotrombótica. Se sospechó cuadro de vasculitis uveo-cerebral y se iniciaron corticoterapia y azatioprina con evolución favorable. Al alta trasladada para rehabilitación.

Conclusión: La EPPMPA es causa inusual de complicaciones neurológicas, siendo los ictus isquémicos la más grave y la cefalea la más frecuente (50%). Clínica, analítica, FO, LCR y angiografía con fluoresceína apoyan diagnóstico. Es esencial tratamiento inmunomodulador precoz para mejorar el pronóstico, persistiendo secuelas en el 15-25%.

VOGT-KOYANAGI-HARADA. DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS

Sánchez Rodríguez, A. [1]; Pérez Pereda, S. [1]; Serrano Cárdenas, K.M. [1]; Demetrio Pablo, R. [2]; Sedano Tous, M.J. [1]; Pelayo Negro, A.L. [1]

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

Objetivos: La enfermedad de Vogt-Konayagi-Harada (EVKH) es una trastorno autoinmune idiopático siendo su diana las células ricas en melanina. Sus manifestaciones son oftalmológicas (habitualmente panuveítis granulomatosa bilateral), acompañadas o no de alteraciones en el sistema nervioso central, auditivas y/o dérmicas. Describimos aquí 3 casos con EVKH.

Material y métodos: Revisamos de forma retrospectiva una serie de 3 casos con EVKH en nuestro hospital.

Resultados: Identificamos 3 pacientes diagnosticados de EVKH. Se trata de tres mujeres, con edades al diagnóstico entre los 32 y los 44 años, siendo la media de 39 años. Dos eran caucásicas (66%) y una afroamericana (33%). De ellas, una tenía historia de patología autoinmune (psoriasis). La clínica inicial más frecuente fueron las alteraciones visuales (panuveítis bilateral) acompañadas de cefalea de perfil tensional en todos los casos. La clínica neurológica más frecuente fueron los trastornos sensitivos (66%). Dos de las pacientes presentaron clínica auditiva (tinnitus y vértigo). Uno de los casos sufría de psoriasis, pero ninguno de los casos desarrolló afectación dermatológica específica de la EVKH. Las pruebas complementarias (bioquímica, microbiología, inmunología y neuroimagen) descartaron otras etiologías y el LCR presentaba características de meningitis linfocitaria en 2 casos. Así, dos pacientes cumplían criterios de EVKH incompleta y la otra de probable EVKH. Todos los casos recibieron tratamiento corticoideo, acompañado de tratamiento inmunomodulador variable, siendo los más frecuentes Azatioprina, Ciclosporina-A y Adalimumab y, el más efectivo la Azatioprina

Conclusión: La EVKH es un trastorno autoinmune con afectación de células melanocíticas, cuya presentación principal es oftalmológica, pudiendo presentar también clínica neurológica, auditiva o dermatológica.

SD DE SUSAC. MAS PREGUNTAS QUE RESPUESTAS

Herrero Suárez, S.E. [1]; Castañón Apilanez, M. [1]; Suárez San Martín, E. [1]; Menendez Gonzalez, M. [1]; Caminal Montero, L. [2]; Saiz de Ayala, A. [3]; Peña Suárez, J. [3]

1. Servicio de Neurología. HUCA; 2. Servicio de Medicina Interna. HUCA; 3. Servicio de Radiología. HUCA

Objetivos: Presentar un caso de Síndrome de Susac que nos ha generado muchas dudas respecto a su origen, evolución y tratamiento.

Material y métodos: Varon, 38 años. No hábitos tóxicos.Ingresa por cuadro de unas 4 semanas de evolución consistente en cefalea, alteraciones sensitivas fluctuantes, alteraciones del lenguaje y la marcha, cuadro vertiginoso y problemas auditivos. En los meses previos había presentado infección gonocócica correctamente tratada. La RM evidencia lesiones desmielinizantes sugestivas de síndrome de Susac. Se inicia tratamiento con megadosis de corticoides recuperando la encefalopatía. A pesar de ello, desarrolla alteración visual. Añadimos Rituximab. Tras el alta de nuevo cuadro encefalopático y empeoramiento visual. Se administran IG iv con excelente respuesta. Actualmente persisten alteraciones auditivas y visuales. Se están administrando tandas de IG y se mantienen los corticoides orales.

Resultados: El Síndrome de Susac es una enfermedad poco frecuente que afecta a la vascularización del encéfalo, la retina y cóclea. Hay pocas series de casos en la literatura y por ello es difícil tomar una decisión con el tratamiento a utilizar. No sabemos su origen ni la evolución que puede tener. Estas dudas nos han hecho plantearnos una serie de preguntas y quizás la necesidad de crear un registro de casos con la que intentar responderlas.

Conclusión: Crear un registro de casos multicéntrico para intentar dar respuesta, entre otras, a las siguientes preguntas: ¿Es el Síndrome de Susac una vasculitis autoinmune? ¿Cuál es su origen y fisiopatología? ¿Tendrá alguna relación la existencia de una infección previa? ¿Por qué responden las lesiones en el encéfalo y no en la retina o en la cóclea? ¿Cuál es el mejor tratamiento a utilizar? ¿Qué evolución cabe esperar?

SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA ATÍPICO: AFECTACIÓN OFTALMOLÓGICA ESTRICTAMENTE UNILATERAL

Villafani Echazú, W.J. [1]; García Rua, A. [1]; Pérez Álvarez, Á.I. [1]; Oliva Nacarino, P. [1]; Señaris González, A. [2]; Burgueño Montañés, C. [2]; Suárez Santos, P. [1]

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

Objetivos: El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH) o síndrome uveomeníngeo se caracteriza por una panuveítis granulomatosa bilateral que cursa con desprendimiento de retina seroso y que puede acompañarse de afectación de SNC con meningitis, alteraciones dermatológicas y auditivas. Nuestro objetivo es presentar el caso de una paciente con diagnóstico de SVKH atípico por afectación estrictamente unilateral.

Material y métodos: Mujer de 38 años que comienza con cuadro subagudo de cefalea intensa hemicraneal derecha, dolor periocular derecho y disminución de agudeza visual (AV) ipsilateral.

Resultados: La exploración oftalmológica reveló una AV de 0,1 en el ojo derecho, con fenómeno Tyndall positivo, edema de papila y desprendimiento de retina con líquido subretiniano sugestivo de panuveítis derecha. No se encontraron alteraciones patológicas en el ojo izquierdo. Los PEV mostraron una disminución de amplitud del potencial evocado por estímulo del OD respecto al contralateral. Se realizó una punción lumbar que mostró una leve pleocitosis. La RMN cerebral evidenció un pequeño foco de engrosamiento coroido-retiniano encima de la papila derecha sin otras alteraciones. Las analíticas extensas descartaron otras causas. El diagnóstico final fue SVKH con afectación unilateral instaurando tratamiento corticoideo con evolución clínica favorable.

Conclusión: El SVKH produce una panuveítis bilateral difusa que característicamente asocia desprendimiento seroso de retina y edema de papila con hiperemia. La afectación es clásicamente bilateral pudiendo presentarse de manera secuencial. A pesar de que los casos de afectación estrictamente unilateral como sucede en nuestra paciente son una variante infrecuente, es importante reconocerlos adecuadamente, ya que dicha atipicidad puede inducir a confusión con otras entidades con características similares.

MIDRIASIS AISLADA COMO PRIMER SÍNTOMA DE DISECCIÓN DE LA ARTERIA CARÓTIDA INTERNA: SÍNDROME DE POURFOUR DU PETIT

Sánchez de la Torre, J.R. [1]; Drake Pérez, M. [2]; López de Eguileta Rodríguez, A. [3]; Pérez Pereda, S. [1]; Martín Gurpegui, J.L. [1]; Revilla García, M.Á. [1]; Vázquez Higuera, J.L. [1]; Infante Ceberio, J. [1]; Casado Rojo, A. [3]; Palacio Portilla, E.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 3. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla

Objetivos: El Síndrome de Pourfour du Petit (SPDP) es una entidad rara, que cursa con midriasis unilateral, retracción palpebral, hiperhidrosis facio-braquial ipsilateral, descrito en traumas del plexo cérvico-braquial, tumores pulmonares, tiroides, cirugía cervical o patología carotídea. La disección de la arteria carótida interna (ACI) frecuentemente se asocia a miosis en el Sd. de Horner, siendo excepcionales otras alteraciones pupilares.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón de 54 años, sin antecedentes de interés, que debutó con una midriasis unilateral arreactiva del ojo izquierdo con respuesta negativa a Pilocarpina 0,125%, sin otras alteraciones en la exploración. A los 6 meses sufrió un ictus isquémico completo en territorio de la arteria cerebral media, secundario a disección de ACI izquierda tratado con fibrinólisis + trombectomía y stent carotídeo con buena evolución (NIHSS y ERm1 a los 3 meses) pero persistencia de la midriasis.

Resultados: El estudio inicial con Angio-TAC intracraneal y RMN craneal descartó causas compresivo-estructurales del III nervio craneal o mesencéfalo. Por otro lado la ausencia de hipersensibilidad

a Pilocarpina descarta la afectación parasimpática postganglionar por isquemia del ganglio ciliar. Revisando la literatura es el segundo caso publicado de midriasis aislada secundaria a una disección espontánea de la ACI. El cuadro se diagnosticó de SPDP incompleto secundario a una hiperactividad simpática por irritación del plexo nervioso simpático cervical.

Conclusión: Ante una midriasis unilateral arreactiva, descartadas causas habituales, se debería completar estudio con imagen de troncos supraaórticos, ya que podría ser el primer signo de patología carotídea en el seno de un SPDP.

APRAXIA DE LA APERTURA OCULAR BENIGNA INDUCIDA POR EL SUEÑO

Ben-Yelun Insenser, M. [1]; Arroyo Solera, M. [2]; Barragán Martínez, D. [1]; Hernández Navarro, P. [1]; González Robles, C. [1]; Castro Fernández, A. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 2. Servicio de Neurología. Hospital del Sureste

Objetivos: La apraxia de la apertura ocular se ha asociado a patología estructural del sistema nervioso y enfermedades neurodegenerativas. Se ha identificado un cuadro idiopático y benigno en el que esta ocurre aisladamente al despertar y se resuelve con la apertura manual del párpado.

Material y métodos: Presentación de caso clínico y revisión de series descritas hasta la fecha.

Resultados: Mujer de 61 años, intervenida de pterigium de ojo derecho, años antes, derivada por ausencia de apertura ocular espontánea del ojo derecho al despertar por las mañanas, desde 3 meses antes, a diario. Se resuelve con la elevación manual del párpado, y se mantiene asintomática el resto del día, sin otros síntomas neurológicos o sistémicos, sin fatigabilidad. La exploración física general y neurológica, así como la valoración por oftalmología, son normales. La RMN cerebral es normal. El cuadro se autolimitó pocos meses después. Hasta la fecha se han publicado 2 series similares con un total de 16 pacientes, la mayoría mujeres (14/16) de mediana edad, con un cuadro unilateral (13/16), del despertar, y que se resuelve con la elevación manual del párpado (15/16). Tras seguimientos de hasta 4.5 años ningún paciente desarrolló otra clínica neurológica u oftalmológica, la mayoría (9/16) se resolvieron espontáneamente en unos meses

Conclusión: La apraxia de la apertura ocular inducida por el sueño es un cuadro genuino y benigno, de fisiopatología desconocida. Es importante que el neurólogo conozca esta entidad para evitar someter al paciente a innecesarias pruebas complementarias.

PARALISIS DEL III PAR POR TROMBOSIS DE LA VENA YUGULAR INTERNA

Labella Álvarez, F.; Rodriguez Martín, A.; Monterde Ortega, A.; Martinez Rivero, M.I.; Valverde Moyano, R.

Servicio de Neurología. Hospital Reina Sofía

Objetivos: Describir la trombosis de la vena yugular interna como etiología atípica de la parálisis completa del III par.

Material y métodos: Paciente mujer de 63 años de edad sana sin antecedentes patológicos de interés que consulta en urgencias por episodio abrupto de diplopia binocular sin cefalea ni otra sintomatología asociada. En la exploración presenta ptosis palpebral izquierda, pupila izquierda midriatica arreactiva, ojo izquierdo exotrópico con afectación del recto interno, superior e inferior y del oblicuo inferior compatible con parálisis completa del III par izquierdo y sospecha de etiología compresiva. Se realizó TAC Craneal sin contraste sin hallazgos patológicos.

Resultados: Paciente inició mejoría parcial espontanea al día siguiente.Se realizó estudio con RMN craneal y angio RM que descartó la sospecha de aneurisma de arteria comunicante posterior (ACoP). La RMN presentó asimetría del seno cavernoso por lo que se completa estudio con arteriografía que pone de manifiesto un defecto de repleción en ambas venas yugulares internas(mas marcado en la izquierda) y aumento de circulación venosa retrógrada. En estudio posterior TAC craneal con contraste no se evidencia trombosis de senos con ambos senos cavernoso permeables. Se inicia tratamiento anticoagulante y se realiza estudio para trombofilia, y búsqueda de neoplasia ocultas siendo ambos negativos.

Conclusión: La trombosis de vena yugular interna puede simular una paralisis de III par compresiva por aneurisma ACoP que debe descartrase a través de angioRMN/TAC. Nuestra hipótesis es la compresion del III par a nivel del seno cavernoso por el aumento de presión venosa que ocasiona la trombosis de la yugular interna.

EDEMA DE PAPILA BILATERAL ASOCIADO A MENINGITIS ASÉPTICA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE UNA OFTALMIA SIMPÁTICA

Erdocia Goñi, A.; Iglesias Gutiérrez-Cecchini, C.; Reurich Gomez, N.; Pérez Imbernon, J.M.; Colina Lizuain, S.; Castillo Álvarez, F.; Gómez Eguilaz, M.; López Pérez, M.Á.; Matute Tobias, B.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro

Objetivos: Presentar un caso de oftalmia simpática(OS) que debutó con un edema de papila bilateral asociado a meningitis aséptica.

Material y métodos: Presentamos el caso.

Resultados: Mujer de 47 años. Sin antecedentes de interés salvo un traumatismo en el ojo derecho(OD) que requirió intervención quirúrgica (facoemulsificación + colocación de lente intraocular) tres meses antes. Desde entonces presenta cefalea leve diaria y disminución de agudeza visual del ojo izquierdo(OI). Es valorada por oftalmólogo, objetiva edema de papila bilateral con normalidad del resto de la exploración oftalmológica. Ingresa en neurología para estudio: Exploración neurológica normal; RM/angioRM_cerebral: normal. Punción-lumbar: 122 cel/UL, 100% mononucleares; glucosa, proteínas y presión de apertura normales; PCR virus y bacterias negativas. Potenciales evocados visuales: normales. Analítica con serología, onconeuronales y autoinmunidad negativa. A las 72 horas es valorada nuevamente por oftalmología objetivando uveítis anterior, vitritis y edema de papila bilateral. Se sospecha una OS y se inicia tratamiento con metilprednisolona. A los tres meses persiste la uveítis y el edema de papila, por lo que se plantea tratamiento con adalimumab (pendiente de iniciar).

Conclusión: La OS suele presentarse como una uveítis anterior bilateral tras un trauma ocular. Puede asociar alteraciones del segmento posterior del ojo y extraoculares, pero éstas se presentan de forma concomitante a la uveítis, no habiéndose encontrado casos como el nuestro, en el que la papilitis y la meningitis precedan a la uveítis. Se debería sopesar la OS dentro del diagnóstico diferencial del edema de papila bilateral/meningitis aséptica en pacientes con traumatismo ocular previo, a pesar de que aún no presenten la uveítis.

NEUROPATÍA ÓPTICA DE CAUSA NASOSINUSAL: CIRUGÍA ENDOSCÓPICA COMO ALTERNATIVA TERAPÉUTICA

Pellicer Espinosa, I. [1]; García Lax, N. [2]; Motos García, J.Á. [1]; Palao Rico, M. [1]; Gómez López, E. [1]; Marín Conesa, E. [1]; Martínez Navarro, M.L. [1]; Lacasa Pérez, N. [3]; Pena Fernández, M.I. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; 2. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 3. Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Reina Sofía

Objetivos: La neuropatía óptica consiste en un daño al nervio óptico, pudiendo ser inflamatorio-desmielinizante, tóxico, isquémico, infeccioso o compresivo. Presentamos un caso de causa inhabitual.

Material y métodos: Varón de 24 años sin patología previa que consulta por visión borrosa en el ojo izquierdo, y dolor retroocular que aumenta con los movimientos oculares de horas de evolución, coincidiendo con rinorrea purulenta y fiebre los últimos días. A la exploración, cuenta dedos a dos metros con el ojo izquierdo, presenta discromatopsia, reflejo fotomotor directo disminuido, asociando ligero edema palpebral ipsilateral. Ingresa en Neurología por sospecha de neuropatía óptica retrobulbar.

Resultados: RM cerebral y de órbitas con contraste con marcados signos de sinusitis aguda en celdillas etmoidales,senos maxilar y frontal izquierdos, sin signos radiológicos de neuropatía óptica,confirmándose mediante potenciales evocados visuales,con patrón axonal,en el ojo izquierdo. Resto de pruebas normales. Se inicia tratamiento empírico con Amoxicilina-Clavulánico y corticoides intravenosos, con mejoría importante de la agudeza visual y desaparición de la discromatopsia en una semana. Un TC de senos revela aparente origen dental a nivel de pieza 27, la cual es extraída. Un mes después, en consulta, el paciente refiere empeoramiento clínico visual, con un nuevo TC que informa de persistencia de la sinusitis, optándose por cirugía endoscópica de drenaje urgente. Dos meses después de la intervención, clínicamente asintomático y potenciales normalizados.

Conclusión: Las neuropatías ópticas pueden ser secundarias a sinusitis, principalmente por compresión y cambios inflamatorios. Además del tratamiento médico con corticoides, es importante plantear la cirugía nasosinusal como medida terapéutica, por significativa mejoría de las alteraciones visuales. En caso de neuropatía óptica por patología nasosinusal, no se debería retrasar la opción quirúrgica, dado su importante papel pronóstico en estos pacientes.

MONOPARESIA DEL VI NERVIO CRANEAL Y ANTICUERPOS ANTIGANGLIÓSIDO: 2 CASOS

Muñiz Castrillo, S. [1]; Carrasco Sayalero, Á. [2]; Correas Callero, E. [3]; Del Valle Loarte, M. [3]; Rodríguez De Antonio, L.A. [3]; Latorre González, G. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina; 2. Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada

Objetivos: La oftalmoparesia aguda forma parte del espectro de cuadros asociados a anticuerpos antiganglióside IgG GQ1b, que incluye el síndrome de Miller-Fisher y la encefalitis de Bickerstaff. Suele manifestarse como una oftalmoparesia compleja. Son cuadros de buen pronóstico incluso sin tratamiento inmunomodulador. En algunos casos de oftalmoparesia aguda se han descritos anticuerpos dirigidos contra gangliósidos diferentes (especialmente IgM anti-GM1), cuyo papel patogénico es más cuestionable.

Material y métodos: Presentamos 2 casos de monoparesia del VI nervio craneal asociados a anticuerpos anti-gangliósidos atípicos. La detección de los anticuerpos se realizó mediante inmunoblot.

Resultados: Mujer de 42 años con monoparesia del VI derecho, disociación albúmina-citológica, bandas oligoclonales positivas e IgM anti-GQ1b. Segunda determinación a los 3 meses negativa. No recibe tratamiento inmunomodulador. Mejora parcial a los 6 meses del debut. Varón de 51 años con monoparesia del VI izquierdo, disociación albúmina-citológica e IgG anti-GM1. Segunda determinación a los 3 meses negativa. No recibe tratamiento inmunomodulador. Asintomático a los 6 meses.

Conclusión: La oftalmoparesia aguda asociada a anticuerpos antiGQ1b puede manifestarse también como monoparesias del VI nervio craneal. Los anticuerpos suelen ser de tipo IgG pero están descritos casos como el presentado con IgM. Existen también casos de oftalmoparesias unilaterales asociadas a anticuerpos antiganglióside distintos, cuyo papel patogénico es discutible debido al bajo contenido de los nervios oculomotores en este tipo de gangliósidos. Es necesario investigar en mayor profundidad las oftalmoparesias agudas, incluyendo las monoparesias, realizando una determinación de anticuerpos antiganglióside y una punción lumbar.

MIASTENIA GRAVIS DE INICIO OCULAR EN LA CONSULTA DE NEUROOFTALMOLOGÍA

Losada Domingo, J.M. [1]; Galdós Iztueta, M. [2]; Jauregui Barrutia, A. [1]; Lambarri San Martín, I. [1]; Caballero Romero, I. [1]; Bárcena Llona, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Cruces

Objetivos: Describir nuestros pacientes con sospecha de MG de inicio ocular (MGO) remitidos desde la Consulta de Neurooftalmología (CNO) a la de Neuromuscular (CNM).

Material y métodos: Bases de datos de las CNO y CNM.

Resultados: Desde la apertura de la CNO, julio 2009, hasta mayo 2018 atendimos 653 pacientes con diplopía y/o ptosis. De ellos, remitimos 24 a la CNM por sospecha de MGO: 19 mujeres (media 63 años) y 5

varones (media 57 años). Consultaron por diplopía 12, diplopía y ptosis 6 y ptosis aislada 6. Los primeros anticuerpos antireceptor de acetil colina (ARAC) fueron positivos en 19 (7 con algún control negativo) y negativos en 5 (2 con algún control positivo). Las 14 determinaciones de MuSK realizadas fueron negativas. Realizamos 18 estimulaciones repetitivas (ER), sólo una positiva (negativa posteriormente y sin diagnóstico final de MG). Realizamos 19 EMG de fibra única (EMGFU), 15 positivos (11 con ER negativa). Un paciente con diagnóstico final de MG tuvo todas las ppcc repetidamente negativas. Tras dos o más años de seguimiento, 7 pacientes generalizaron (4 con títulos elevados de ARAC) y 10 no (6 con ARAC a títulos elevados). En 3 casos se dudó del diagnóstico por buena evolución sin tratamiento (ninguno con ARAC a título elevado o EMGFU positivo). Solicitamos TC torácica en todos los casos con hallazgo de un timoma (generalizó en la evolución) y dos hiperplasias tímicas.

Conclusión: Proponemos insistir en la determinación de ARAC (no los MuSK) pese a no pronosticar la generalización y priorizar la realización del EMGFU sobre la ER.

ADALIMUMAB EN EL TRATAMIENTO DE MIOSITIS ORBITARIA CRÓNICA REFRACTARIA

Fages Caravaca, E. [1]; Sanz Monllor, A. [2]; Kanh Mesia, E. [1]; Lopez Lopez, J.M. [3]; Pérez Vicente, J.A. [1]; Hernandez Hortelano, E. [1]; Ortega Ortega, M.D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía; 2. Servicio de Neurología. Hospital Comarcal del Noroeste de la Región de Murcia; 3. Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario Santa Lucía

Objetivos: Presentar caso clínico de miositis orbitaria de larga evolución, curso crónico, recurrente, con desarrollo de corticodependencia, refractariedad y complicaciones iatrogénicas y revisión de literatura del manejo terapéutico de miositis orbitaria primaria.

Material y métodos: Varón, inicio clínico 23 años (2005) con miositis orbitaria idiopática (despistaje repetido de otros procesos asociados) con brotes recurrentes muy limitantes, con buena respuesta a corticoides, y que presenta un curso crónico remitente recidivante, con desarrollo de corticodependencia primero, posteriormente respuesta incompleta y comorbilidad por corticoterapia mantenida.

Resultados: En la primera fase (4.5 años) presenta tasa anual de 1.2 brotes año con excelente respuesta a corticoides, presentando posteriormente corticodependencia, desarrollo de Cushing (28 años) e infertilidad asociada, dado el aumento de tasa de brotes a 2.4 año y la intolerancia a inmurel se inicia ciclosporina, con 3 años libre de brotes, resolución del Cushing persistiendo infertilidad y desarrollando dislipemia e hta que precisan medicación. En 2016 reinicia aumento de brotes pese a ciclosporina en rango precisando megadosis repetidas. Se inicia adalimumab tras protocolo, con buena tolerancia y respuesta, con desaparición de hta, dislipemia y resolución de la infertilidad.

Conclusión: La miositis orbitaria idiopática, afecta frecuentemente a varones jóvenes, pudiendo presentar un curso crónico recurrente, con desarrollo de comorbilidad a largo plazo por los corticoides, habiéndose propuesto diversos fármacos como ahorradores de corticoides, así como radioterapia orbitaria. El anti-TNF alfa (adalimumab) pueden jugar un papel en el tratamiento de formas refractarias o corticodependientes en los que otros fármacos han fracasado, perdido efectividad o han generado efectos secundarios graves.

ESTRAMONIO, UNA CAUSA INUSUAL DE ANISOCORIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Rodrigo Stevens, G.; Solanas Letosa, E.; Hernández Rodríguez, J.; Durán Borrella, O.; Beltrán Rodríguez, I.; Alvarez Noval, A.; Lara Lezama, L.; Clavera De la Gándara, B.; Riveira Rodríguez, C.; Tejada García, J.; De la Fuente Blanco, R.; Arés Luque, A.; Hernández Echebarría, L.; Cabezas Delamare, B.; Fernández Lopez, J.F.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: Describir las características clínicas de un paciente con síntomas anticolinérgicos por contacto con estramonio y destacar la importancia de la historia clínica.

Material y métodos: Varón de 61 años, acudió a Urgencias, por visión borrosa. Negaba hábitos tóxicos o contacto con colirios oftalmológicos. HTA en tratamiento con Enalapril. Sin patología oftalmológica conocida.

Resultados: Consultó por visión borrosa aguda indolora del ojo izquierdo; asociada a sequedad bucal, mareos y palpitaciones. Negaba cefalea, vértigo, diplopia. Los síntomas comenzaron realizando una limpieza en su jardín, refiriendo contacto con plantas silvestres. En la exploración había anisocoria, con midriasis arreactiva unilateral del ojo izquierdo, agudeza visual y fondo de ojo normales. Ausencia de respuesta a pilocarpina al 1% sugería midriasis farmacológica. El resto de la exploración era normal. Ante el dato anamnéstico de contacto con plantas silvestres se planteó la posibilidad de anisocoria tras contacto local con estramonio, confirmándose tras reconocer la planta en una fotografía.

Conclusión: La planta Datura Stramonium, está ampliamente distribuida en zonas rurales y urbanas de la Península Ibérica. Se conoce coloquialmente como "Azucena del diablo" ó "Higuera loca". Contiene alcaloides como escopolamina y atropina, con alta concentración en sus semillas. El contacto con la planta o sus semillas causa síntomas anticolinérgicos como mareos, visión borrosa, fotofobia, midriasis, sequedad bucal. Se han reportado casos de anisocoria aislada tras contacto local con la planta. Provoca también convulsiones y efectos alucinógenos si la ingesta es oral, con mayor riesgo de intoxicación. La historia clínica es fundamental y puede evitar la realización de pruebas innecesarias ante síntomas anticolinérgicos.

SÍNDROME DE NISTAGMO VERTICAL HACIA ABAJO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Valdeolivas Urbelz, E.; Álvarez Sauco, M.; Navarro Canto, L.; Torregrosa Ortiz, M.; Alberola Amores, F.

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche

Objetivos: El síndrome del nistagmo vertical hacia abajo (NVA) o downbeat nystagmus es un nistagmo de fijación adquirido persistente con fase rápida en dirección descendente, oscilopsia y alteraciones de la marcha. Suele acontecer en la 6ª década. Se debe a un defecto en las células de Purkinje del flóculo cerebelar. Las causas más frecuentes son isquemia y trastornos degenerativos cerebelares, pero en un 38 % la etiología es incierta. Describiremos un caso de etiología idiopática y revisaremos la literatura.

Material y métodos: Mujer de 59 años consulta por clínica progresiva de 6 años de oscilopsia, mareos e inestabilidad de la marcha. Se objetiva nistagmus con sacada rápida hacia abajo que empeora con la convergencia y particularmente con la mirada lateral izquierda; movimientos continuos de re-fijación. Temblor cefálico y postural moderado en manos. Marcha con discreto aumento de base y tándem inestable. Antecedentes relevantes: hipertiroidismo subclíno, toma de agomelatina por distimia y elmisartán/amlodipino por HTA. Padre con temblor esencial. Pruebas complementarias: RM encefálica, estudio tiroides, autoinmunidad, serologías, estudio LCR, anticuerpos anti-GAD, antineuronales, SCAs y ENG normales. Se adjunta vídeo demostrativo (consentimiento informado) y completa iconografía.

Resultados: Descartamos formas secundarias de NVA actuales. Con diagnóstico de NVA idiopático, iniciamos baclofeno sin mejoría; comienza fampirina, pendiente de evolución.

Conclusión: El síndrome de NVA es una causa invalidante de inestabilidad-oscilopsia, de etiología desconocida en 38% de los casos, como el descrito. La semiología traduce disfunción del flóculo cerebelar. Descartadas causas potencialmente tratables, debemos ensayar fármacos como el baclofeno o las aminopiridinas, descritas como útiles ocasionalmente, así como rehabilitación vestibular.

PROPTOSIS Y OFTALMOPARESIA BILATERAL COMO PRESENTACIÓN DE UN LINFOMA

Sampedro Andrada, A. [1]; Sánchez Parra, C. [2]; Candeliere Merlicco, A. [2]; Montiel Navarro, L. [2]; Alonso Verdegay, G. [2]; Andreu Reinón, M.E. [2]; Fuentes García, F.A. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Rafael Méndez; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Rafael Méndez

Objetivos: Presentación de un caso, que simulaba una oftalmopatía de Graves, en el que el diagnóstico definitivo no se encontraba entre las primeras hipótesis, ateniéndonos a las causas más frecuentes de masas orbitarias.

Material y métodos: Paciente de 58 años con historia de 3 meses de proptosis bilateral indolora y pérdida de peso de 6 kg sin otros síntomas sistémicos. En la exploración presentaba una paresia de la abducción y el movimiento vertical de ambos ojos de forma simétrica. Quemosis e inyección conjuntival discreta. La agudeza visual fue normal y no presentaba defecto pupilar aferente. El examen físico general fue normal.

Resultados: No se encontraron anomalías hematológicas. TSH y T4, ECA y autoinmunidad (ANA, ANCA, AntiTSI) fueron normales. Se realizó un TC de cuerpo entero, que reveló masas orbitales simétricas de 4,5x3 cm con compromiso de los músculos rectos laterales y captación uniforme e intensa del gadolinio en la RM. En el TC presentaba además infiltrados pulmonares periféricos bilaterales, hepatoesplenomegalia leve, una masa pélvica retroperitoneal de 4.1x2.3 cm y múltiples linfadenopatías infradiafragmáticas. Se realizó una biopsia de masa orbitaria, que demostró un linfoma de células MALT. Una biopsia de médula ósea confirmó el diagnóstico. Se inició quimioterapia con CHOP y rituximab con mejoría clínica y radiológica.

Conclusión: Las causas de masas orbitarias simétricas son múltiples. Teniendo en cuenta los hallazgos radiológicos y de laboratorio; las posibilidades etiológicas más probables de inicio hubieran sido la sarcoidosis, granulomatosis o histiocitosis. Cuando el estudio anatomo-patológico es accesible debe ser considerado precozmente.

ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB (ECJ) VARIANTE DE HEIDENHAIN: UN RETO DIAGNÓSTICO

Solanas Letosa, E. [1]; Álvarez Noval, A. [1]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Rodrigo Stevens, G. [1]; Durán Borrella, Ó. [1]; Clavera De la Gándara, B. [1]; Lara Lezama, L.B. [1]; Riveira Rodríguez, C. [1]; Cuesta Díaz de Rada, A. [2]; Aparicio Fernández, I. [3]; García-Tuñón Villaluenga, L. [1]; Hernández Echevarría, L. [1]; Fernández López, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de León; 3. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: La variante de Heidenhain de la ECJ se caracteriza por manifestarse inicialmente con disfunción visual por afectación principalmente de la corteza visual y áreas asociadas.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 79 años, que visita urgencias en varias ocasiones refiriendo alteraciones visuales, con múltiples exploraciones oftalmológicas inespecíficas y sin hallar patología.

Resultados: Refiere alteración visual binocular desde hace tres meses que dificulta sus actividades diarias e imposibilidad para reconocer a las personas por su rostro, aunque sí por su voz. Es valorada por Oftalmología varias veces siendo la campimetría, movimientos oculares, fondo de ojo, OCT y agudeza visual normales. Semanas después sufre empeoramiento con disminución de agudeza visual y deterioro cognitivo rápidamente progresivos, ataxia, piramidalismo y mioclonías, por lo que ingresa en Neurología. La Proteína 14-3-3 en LCR es positiva y el Electroencefalograma muestra ondas trifásicas a 1-2Hz, cumpliendo criterios de probable ECJ. La RM no pudo realizarse correctamente por el rápido empeoramiento y posterior fallecimiento de la paciente 10 días después del ingreso. La autopsia confirmó el diagnóstico de ECJ esporádica con inmunohistoquímica positiva y presencia de pérdida neuronal, gliosis y vacuolas espongiformes de predominio cortical.

Conclusión: Las alteraciones visuales secundarias a afectación de las funciones corticales superiores como la agnosia visual, suponen un verdadero reto diagnóstico. La variante Heidenhain de la ECJ esporádica debe sospecharse en todo paciente aquejado de alteraciones visuales y examen oftalmológico inespecífico, que experimente deterioro cognitivo posterior. Estos pacientes comparten un mismo genotipo (codón 129 MM en gen PRNP) que se confirmó en nuestro caso.

DÉFICIT VISUAL GRAVE, CEFALEA Y MENINGISMO DE RÁPIDA INSTAURACIÓN

Herrero Velázquez, S. [1]; Pérez García, S. [2]; Cordero Pérez, Y. [3]; Garrote Adrados, J.A. [4]; Carreres Rodríguez, A. [1]; Peñas Martínez, M.L. [1]; Rojo López, Á. [1]; Yugueros Fernández, I. [1]; Martínez Velasco, E. [1]; Gónzalez Nafría, N. [5]; Garea Garcia-Malvar, M.J. [1]; Fernández Arconada, O. [1]; Tola Arribas, M.Á. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario del Rio Hortega; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitario del Rio Hortega; 3. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario del Rio Hortega; 4. Servicio de Genética. Hospital Universitario del Rio Hortega; 5. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Zamora

Objetivos: Las enfermedades sistémicas autoinmunes pueden presentar manifestaciones neurológicas en fases prodrómicas que requieren un amplio diagnóstico diferencial.

Material y métodos: Caso clínico: cefalea, pérdida de visión grave de rápida instauración y meningismo.

Resultados: Mujer, 32 años. Antecedente de migraña. Inicia cefalea pulsátil leve 24 horas después del cambio del anillo vaginal. De modo progresivo, empeoramiento de la cefalea con fotofobia y visión borrosa en ojo izquierdo (OI) que relaciona con la migraña. Al cuarto día, precisa valoración urgente por clara pérdida de visión del OI, inicio de borrosidad en ojo derecho (OD) y dificultad para control analgésico del dolor. En la exploración oftalmológica: agudeza visual: 0.3 OI y 0.4 OD. FO: exudado blanco-amarillento confluente en el polo posterior del epitelio pigmentario de la retina (EPR). Se realiza TC cerebral normal y se remite al alta a consulta de Oftamología con sospecha de epiteliopatía placoide pigmentaria multifocal posterior. Dos días después, precisa valoración neurológica urgente por cefalea incoercible, con Valsalva positivo, rigidez nucal, náuseas y fiebre (37,8º). El LCR presentaba presión de salida 24 mmH20, proteínas 113mg/dl, leucocitos 342 (99% mononucleares), glucosa 61 (capilar 92). El estudio microbiológico (LCR y sangre) y la autoinmunidad basal: sin alteraciones. La angiografía fluoresceínica "en cielo estrellado" con múltiples puntos hiperfluorescentes en EPR y la positividad HLA B7 y HLA DRB1*0415 permitió la aproximación diagnóstica.

Conclusión: La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada es una enfermedad sistémica con panuveitis granulomatosa bilateral y manifestaciones extraoculares (auditivas, dermatológica y neurológicas). La cefalea y el meningismo fueron los síntomas prodrómicos de la enfermedad en nuestra paciente.

MIDRIASIS ARREACTIVA UNILATERAL EN MUJER EMBARAZADA

Furones García, M. [1]; Blanco Cabello, J.A. [1]; Muñiz Castrillo, S. [2]; Lorenzo Ruiz, M. [1]; Ballestero Plaza, L. [1]; Martín García, H. [1]; de la Morena Vicente, M.A. [1]; Manzano Palomo, M.S. [1]

1. Servicio de Medicina. Hospital Universitario Infanta Cristina; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Infanta Cristina

Objetivos: La anisocoria es un hallazgo relativamente frecuente en la exploración neurológica, que comprende un amplio abanico de posibilidades diagnósticas. La midriasis episódica benigna es una entidad infrecuente caracterizada por midriasis arreactiva episódica, que puede ser uni o bilateral. Su etiopatogenia es desconocida, se cree que es debida a alteracionesen la regulación del sistema nervioso simpático y parasimpático. Es frecuente en mujeres jóvenes con antecedentes de migraña. Mostramos un caso atípico e infrecuente con dificultad diagnóstica.

Material y métodos: Mujer de 33 años, gestante de 32 semanas, que acude a Urgencias por visión borrosa en ojo izquierdo de 36 horas de evolución. Refiere que ha tenido un episodio previo autolimitado en 30 minutos hace unos días. Niega sintomatología asociada. Como antecedentes personales presenta mutación en el gen de la protrombina (variante G20210A). Sin antecedentes familiares de interés. A la exploración neurológica, se objetiva midriasis arreactiva en ojo izquierdo, con reflejo fotomotor y de acomodación ausente, con visión borrosa unilateral. Resto de exploración física y neurológica normal. A las 12 horas del ingreso, este episodio se resuelve de forma espontánea. Durante su ingreso en planta, presenta varios episodios autolimitados de midriasis en ojo izquierdo acompañados visión borrosa, entre 30 minutos y 6 horas.

Resultados: Se realiza analítica, TAC craneal sin contraste, resonancia magnética craneal sin contraste e interconsulta a Oftalmología, con resultados normales.Se diagnostica como midriasis benigna episódica.

Conclusión: En el diagnóstico de las alteraciones pupilares, la midriasis episódica benigna es una entidad a considerar como diagnóstico de exclusión.

Neurooncología P

GLIOBASTOMA DE RECIENTE DIAGNÓSTICO TRATADO MEDIANTE RESECCIÓN COMPLETA Y RADIO-QUIMIOTERAPIA CON TEMOZOLOMIDA: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE RETROSPECTIVA Y COMPARACIÓN CON INMUNOTERAPIA

Esparragosa Vázquez, I. [1]; Valentí Azcárate, R. [1]; Inogés, S. [2]; de Cerio, A. [1]; Puigdelloses Vallcorba, M. [1]; Alonso, M.M. [1]; 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 GBM se asocia a una mediana de supervivencia de 14 meses. La resección completa de la lesión captante de contraste es un factor pronóstico favorable. El objetivo es describir una serie retrospectiva de pacientes con GBM tratados con resección completa y radio-quimioterapia con Temozolomida.

Material y métodos: Se seleccionaron los pacientes sometidos a cirugía con resección completa y tratados posteriormente con radio-quimioterapia con Temozolomida en nuestro centro entre 2011 y 2017. Se analizaron las características clínico-moleculares y los datos de supervivencia, y se compararon con dos series previas de pacientes tratados con vacunas con células dendríticas.

Resultados: Se incluyeron 46 pacientes (27/19 varones/mujeres), con una mediana de edad de 60 años (18-77) y de IK de 90% (70-100%). MGMTP estaba metilado en 21 (45%) pacientes. Se detectó mutación IDH1/2 en 1 paciente. La mediana de supervivencia libre de progresión fue 8,3 meses, y de supervivencia global 21,2 meses. La supervivencia global fue mayor en los pacientes con metilación de MGMTP (26,7 versus 17,5; p<0,05). Los resultados fueron similares a los obtenidos en dos series de pacientes tratados con inmunoterapia (p>0,05 respectivamente).

Conclusión: Los valores de supervivencia observados pueden atribuirse en parte a los factores pronósticos favorables de resección completa, edad y estado funcional. No puede excluirse un sesgo de selección, y es necesario un ensayo clínico aleatorizado para clarificar si la asociación de inmunoterapia con vacunas con células dendríticas incrementa o no la supervivencia de estos pacientes. Los centros que investigan este abordaje terapéutico deberían asociarse para el desarrolla de tal ensayo clínico.

CRISIS EPILÉPTICA COMO MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE CASTLEMAN LOCALIZADA CON AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Escribano Paredes, J.B. [1]; Pian Arias, H. [2]; García Cosío Piqueras, M. [2]; López Gutierrez, M. [3]; Carrasco Moro, R. [3]; Nedkova Hristova, V. [1]; García Madrona, S. [1]; Martinez Poles, J. [1]; Buisan Catevilla, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La enfermedad de Castleman es una entidad rara, de etiología desconocida, caracterizada por el crecimiento no neoplásico de los ganglios linfáticos. Clínicamente se distinguen dos categorías, localizada y generalizada, además de dos tipos histológicos, el hialino-vascular y el plasmocelular. La afectación intracraneal es extremadamente rara. Describimos un caso de enfermedad de Castleman localizada, con afectación intracraneal.

Material y métodos: Varón de 30 años, sin antecedentes relevantes, derivado al servicio de urgencias tras sufrir una crisis tónico-clónica generalizada que precisó la administración intravenosa de benzodiacepinas y fenitoína para su control. El examen neurológico al ingreso reveló somnolencia, desorientación y hemiparesia izquierda.

Resultados: Posteriormente se modificó el régimen terapéutico de fenitoína por lacosamida. Un TC-Body y una PL no mostraron alteraciones. La RM de cráneo mostró una lesión extraaxial en la convexidad temporo-parietal derecha que presentaba realce homogéneo con gadolinio. Basándose en los hallazgos neurorradiológicos se realizó un diagnóstico presuntivo de meningoangiomatosis. Se realizó una craniectomía temporal derecha, y se resecó la masa. El examen histológico reveló numerosos folículos linfoides con proliferación vascular hialina y el diagnóstico definitivo fue el tipo hialino-vascular de la enfermedad de Castleman. El paciente fue dado de alta sin déficits neurológicos una semana después de la cirugía. Tras un año de seguimiento, continúa sin crisis y sin evidencia de afectación sistémica.

Conclusión: La enfermedad de Castleman intracraneal es una entidad rara que puede mostrarse como una masa sólida extraaxial adherida a las meninges. Puede manifestarse como crisis epilépticas o déficits focales, y debe considerarse en el diagnóstico diferencial de los tumores meníngeos.

ENCEFALITIS ANTI-NMDA EN MUJER ADULTA ¿DÓNDE ESTÁ EL TUMOR?

Gutiérrez Ruano, B.; Valenzuela Rojas, F.; Pérez Sánchez, J.R.; Antón Barca, R.; Fernández-Armayor Ajo, V.; Domínguez Salgado, M.; Echeandía Ajamil, C.; Olmedilla González, N.

Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla

Objetivos: La encefalitis NMDA se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes asociado a teratomas ováricos. Se presenta un caso muy poco frecuente con inicio en la edad adulta asociado con Linfoma T hepático que requirió exhaustivo diagnóstico diferencial por la atipicidad en la presentación.

Material y métodos: Mujer de 68 años ingresada en nuestro centro por episodio de vértigo, alucinaciones visuales y síntomas delirantes. Requiere ingreso en UVI por status no convulsivo. Presenta mala evolución clínica. Se inicia tratamiento empírico con Aciclovir e Inmunoglobulinas. PCR VHS negativa. Anticuerpos Anti-NMDA +. RM cerebral normal. Se inicia búsqueda intensiva de proceso tumoral, identificándose en TC total body lesiones hepáticas sugestivas de depósitos secundarios. Ecografía mamaria, endoscopias digestivas, fibrobroncoscopia, anatomía patológica tras ooforectomía negativa y biopsia hepática en dos ocasiones no concluyentes. Se realiza PET-TC con captación de las lesiones hepáticas y adenopatías hilio hepático y peripancreáticas. Finalmente en biopsia quirúrgica hepática se diagnostica de linfoma T hepático.

Resultados: La paciente evoluciona favorablemente habiendo recibido 2 ciclos de inmunoglobulinas y corticoides, 5 sesiones de plasmaféresis y tratamiento con Rituximab (semanal durante 4 semanas), así como Levetiracetam, Lacosamida y quimioterapia. Tras 6 meses, persisten fallos cognitivos leves, encontrándose en remisión completa de su linfoma y planteándose un trasplante de médula ósea.

Conclusión: Las encefalitis autoinmunes suponen un reto diagnóstico en nuestra práctica clínica diaria. En la encefalitis anti-NMDA del adulto es necesario realizar un estudio oncológico exhaustivo ya que puede asociarse a diferentes neoplasias, incluyéndose, como en el caso descrito, el linfoma T hepático.

DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA COMO MANIFESTACIÓN DE UN LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: UN RETO DIAGNÓSTICO

Solanas Letosa, E. [1]; Hernández Rodríguez, J. [1]; Álvarez Noval, A. [1]; Rodrigo Stevens, G. [1]; Durán Borrella, Ó. [1]; Arés Luque, A. [1]; Lara Lezama, L.B. [1]; De la Fuente Blanco, R. [1]; Uriel Lavín, R. [2]; Antolín Pérez, C. [3]; Fernández López, J.F. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de León; 2. Servicio de Neurocirugía. Complejo Asistencial Universitario de León; 3. Servicio de Radiología. Complejo Asistencial Universitario de León

Objetivos: El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) es una variedad infrecuente de linfoma no Hodgkin extranodal. El principal factor de riesgo para desarrollar un LPSNC es la inmunosupresión.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 68 años, con historia de cáncer de mama, que inicia un cuadro de deterioro cognitivo de rápida evolución que comienza cuatro meses después de terminar la quimioterapia.

Resultados: Refiere en los últimos seis meses cambios en la esfera afectiva y deterioro psicofísico que ha ido progresando hasta ser completamente dependiente. Posteriormente desarrolla un cuadro de inatención y alteración de memoria a corto plazo e ingresa en Neurología para estudio. Se realiza una RM cerebral, donde se observan lesiones en sustancia blanca subcortical derecha y en cuerpo calloso, interpretadas inicialmente como posibles metástasis. Un mes después se realiza una segunda RM por progresión de los síntomas, objetivándose un aumento en el tamaño de las lesiones, con captación irregular de contraste, algunas con realce en anillo, restricción en difusión y elevación de colina y descenso de creatina y NAA en la espectroscopia. La imagen es sugestiva de LPSNC, que se confirma con biopsia estereotáctica.

Conclusión: El LPSNC puede presentarse únicamente con síntomas neuropsiquiátricos y demencia rápidamente progresiva (DRP), lo que dificulta su diagnóstico. Es una causa de DRP potencialmente tratable, por lo que es crucial su sospecha en pacientes con estos síntomas e inmunosupresión. El diagnóstico por RM precisa la realización de secuencias de difusión y espectroscopia, aunque la confirmación definitiva requiere un análisis histopatológico.

SÍNDROME PRES EN RELACIÓN CON TRATAMIENTO QUIMIOTERÁPICO

Murillo Hernández, A.D.; López Agudelo, O.A.; Sierra Gómez, A.; Calabria Gallego, M.D.; Martínez Peralta, S.; Redondo Robles, L.; López Mesonero, L.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: Presentar un caso de paciente con síndrome de leucoencefalopatia posterior reversible en relación con tratamiento quimioterápico (Cisplatino/Premetexed).

Material y métodos: Paciente con antecedente de carcinosarcoma de pulmón con infiltración de parrilla costal, con intervención quirúrgica y múltiples complicaciones postquirúrgicas. Un año después, presenta recidiva ganglionar supraclavicular, mediastínica, retrocrurral y ósea, con componente de adenocarcinoma, por lo que inició tratamiento con Cisplatino/Premetexed. Ingreso hospitalario por fiebre de origen respiratorio. Presenta aumento progresivo de cifras de tensión arterial, con alteración del nivel de conciencia y crisis convulsiva. La exploración neurológica sin hallazgos reseñables.

Resultados: Se consigue control de la tensión arterial y se realiza retirada de tratamiento quimioterápico. Se realiza IRM cerebral objetivándose aumento de señal temporo-parieto-occipital bilateral en secuencias T2 y FLAIR, isointensas en T1, que no restringe en difusión.

Conclusión: Siendo trascendental el diagnóstico precoz y el control de la tensión arterial, la presencia de una encefalopatía posterior reversible en un paciente oncológico puede conllevar una evolución tórpida, como fue nuestro caso.

NEUROPATÍA CRANEAL MÚLTIPLE OCASIONADA POR TUMORES PRIMARIOS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Sánchez Soblechero, A.; Saldaña Díaz, A.I.; Martín Gómez, M.Á.; Palacios Mendoza, M.A.; Melgarejo Otálora, P.J.; Aparcero Suero, J.A.; Contreras Chicote, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Los tumores de la base del cráneo son infrecuentes en la práctica clínica habitual. En su mayoría suelen ser secundarios a metástasis, siendo los tumores primarios inusuales. De ellos, el más frecuente suele ser el glomus yugular, seguido de schwannoma y meningioma. Se exponen dos casos con clínica de neuropatía craneal múltiple, e imagen radiológica compatible con tumor primario.

Material y métodos: Primer caso: Mujer de 37 años con cefalea hemicraneal derecha, disfonía y disfagia para sólidos de una semana de evolución. Exploración física: atrofia de hemilengua derecha con fasciculaciones, reflejo nauseoso hipoactivo derecho, debilidad muscular en trapecio derecho, y parálisis cuerda vocal derecha. Segundo caso: Mujer de 80 años disfonía y disfagia de 5 meses de evolución. Exploración física: atrofia de la hemilengua derecha, y parálisis cuerda vocal derecha.

Resultados: Resonancia magnética (RM) craneal primer caso: masa en ángulo pontocerebeloso derecho de morfología en "reloj de arena", que dadas las características radiológicas y anatómicas es sugestiva de tumor de la vaina de los pares bajos derecho. RM craneal segundo caso: tumoración centrada en el foramen yugular derecho, que dada las características radiológicas y anatómicas sugiere un paraganglioma.

Conclusión: Ante una neuropatía craneal múltiple, como las presentadas (Síndrome de Collet-Sicard, por afectación del IX, X, XI y XII par craneal; y Síndrome de Tapia, por afectación del X y XII) es fundamental el estudio con prueba de imagen, preferiblemente RM craneal, para descartar una lesión estructural subyacente. Las características radiológicas permiten acotar el diagnóstico diferencial, con datos particulares de los diferentes tumores primarios.

LINFOMA INTRAVASCULAR, UN RETO DIAGNOSTICO

Baviera Muñoz, R.; Monrós Giménez, L.; Tembl Ferrairo, J.I.; Fortea Cabo, G.; Lago Martin, A.; Morales Caba, L.; García-Gil Perotín, S.M.; Bataller Alberola, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe

Objetivos: Presentar dos casos de linfoma intravascular.

Material y métodos: Análisis de datos clínicos, neuroimagen e histopatológicos y respuesta a tratamiento.

Resultados: Un hombre de 65 años consultó por síntomas sensitivos focales y alteración del estado mental transitorios. Una RM cerebral mostró lesiones bihemisféricas hiperintensas en T2 con

restricción en difusión. Cuatro meses después presentó síndrome confusional, ataxia y desaferentización sensitiva del brazo izquierdo. En RM con contraste se observaba captación leptomeníngea difusa. Un estudio analítico extenso, TAC toraco-abdomino-pélvico y PET-TAC solamente evidenció elevación de B2-microglobulina. El LCR tenía hiperproteinorraquia con citología negativa, y una arteriografía cerebral fue normal. La biopsia cerebromeníngea demostró un linfoma intravascular de células B grandes, sin angiodestrucción, con mínimo componente intraparenquimatoso. Se trató con quimioterapia basada en metotrexate a altas dosis con mejoría clínica y radiológica progresivas. Una mujer de 65 años consultó por episodios de vértigo seguidos de síndrome confusional. La RM cerebral presentaba múltiples lesiones bihemisféricas de aspecto isquémico. Los estudios analíticos, TAC toraco-abdomino-pélvico y PET-TAC fueron negativos. Tenía hiperproteinorraquia en LCR. La arteriografía cerebral era sugestiva de vasculitis. A pesar de tratamiento con corticoterapia y ciclofosfamida la paciente desarrolló una encefalopatía grave progresiva que impidió obtener una biopsia cerebral, falleciendo pocos días después. Los estudios de biología molecular del LCR mostraron reordenamiento del gen IgH compatible con proliferación linfoide B monoclonal.

Conclusión: El linfoma intravascular es una forma infrecuente de linfoma cerebral. El diagnóstico diferencial con vasculitis es difícil. La biopsia cerebral es clave para distinguirlas y debe realizarse precozmente para evitar demoras en el inicio del tratamiento.

LESIÓN PSEUDOTUMORAL COMO ANTESALA A UN LINFOMA PRIMARIO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Fuerte Hortigon, A.; Ruiz De Arcos, M.; García Campos, C.; López, R.; Eichau, S.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena

Objetivos: El linfoma primario del sistema nervioso central (PCNSL) puede debutar con lesiones pseudotumorales. La anatomía patológica de estas lesiones "centinela" es similar a lesiones desmielinizantes, y responden a corticoterapia. Es un reto diagnóstico distinguir esta entidad de la esclerosis múltiple (EM). Nuestro principal objetivo fue analizar las diferencias radiológicas entre PCNLS y EM.

Material y métodos: Presentamos a una paciente diagnosticada en un inicio de EM que tras observar la evolución fue definitivamente diagnosticada de PCNSL precedido por una lesión pseudotumoral.

Resultados: Mujer de 38 años que presenta un episodio de diplopía en marzo de 2012. La resonancia magnética (RM) mostró una lesión pseudotumoral en el hemisferio cerebeloso derecho que no fue biopsiada debido a su pequeño tamaño (< 1cm); desapareció con corticoterapia. En 2013 presentó un cuadro de hipoestesia del hemicuerpo derecho. La RM mostró lesiones T2 localizadas en las regiones yuxtacortical, infratentorial y periventricular. Se realizó una punción lumbar con bandas oligoclonales IgG negativas, IgM positivas e índice IgG elevado. La paciente cumplía los criterios de McDonald 2010 e inició el tratamiento con Fingolimod. El estado cognitivo de la paciente empeoró progresivamente. Las siguientes RM mostraron una lesión temporal izquierda que continuaba captando contraste. Se realizó una biopsia y se diagnosticó de PCNSL.

Conclusión: El PCNSL puede estar precedido de lesiones indistinguibles de la EM. En retrospectiva, hubo varios signos radiológicos sugestivos de PCNSL en lugar de EM en esta paciente. Hay que tener en cuenta que no toda desmielinización es EM y conocer las características clínico-radiológicas específicas de cada entidad.

LEUCOENCEFALOPATÍA AGUDA NECROTIZANTE POR METOTREXATE: UN RETO DIAGNÓSTICO

Besora Tavera, S. [1]; Parody Porras, R. [2]; Cos Domingo, M. [3]; Vidal Sarró, N. [4]; Simó Parra, M. [1]; Sánchez-Ortega Sánchez, I. [2]; Velasco Fargas, R. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; 2. Servicio de Hematología clínica. Institut Català d'Oncología l'Hospitalet (ICO); 3. Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge; 4. Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitari de Bellvitge

Objetivos: La leucoencefalopatia por metotrexate (MTX) es una complicación de presentación clínica y radiológica variable, típicamente asociado a altas dosis, administración intratecal, y en combinación con radioterapia. Muy raramente, puede manifestarse de forma aguda, rápidamente progresiva, y de pronóstico fatal. Presentamos la evolución clínico-radiológica de una paciente con leucoencefalopatía diseminada aguda necrotizante por MTX confirmada histológicamente.

Material y métodos: Mujer de 56 años, con Leucemia Aguda Mieloide con infiltración del SNC tratada con Alotrasplante hacía 6 meses y en tratamiento con MTX intratecal a través de reservorio Omaya, que inicia quejas cognitivas durante el tratamiento. La RM craneal mostraba captaciones tenues subependimarias y leucoencefalopatía. En dos meses, evoluciona a una demencia subcortical severa con mutismo acinético. La RM craneal mostraba una lesión extensa afectando el cuerpo calloso, con captación heterogénea de contraste y focos de restricción a la difusión.

Resultados: Ante la normalidad de los estudios microbiológicos, citológicos, y con la sospecha de un posible linfoma cerebral secundario, se procedió a una biopsia cerebral, donde se objetivó la presencia de gliosis reactiva y necrosis, sin evidencia de neoplasia y/o infección subyacente. Se inició tratamiento con corticoides con una favorable evolución clínica de la paciente, persistiendo déficit amnésico, sin déficit motor asociado, 15 meses después.

Conclusión: En un paciente en tratamiento con MTX intratecal a través de reservorio Omaya la aparición de lesiones captantes de contraste debe plantear el diagnóstico de una leucoencefalopatía necrotizante y requiere la suspensión inmediata del MTX, descartar otras etiologías y valorar el tratamiento con corticoides.

EL LINFOMA HODGKIN, UN ENEMIGO A BATIR TAMBIÉN EN EL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Hernández Navarro, P. [1]; Muñoz Hernández, P. [2]; Castro Fernández, B.A. [1]; González Robles, C. [1]; Ben-Yelun Insenser, M. [1]; Barragán Martínez, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente con Linfoma Hodgkin Clásico (LHC) con extensión a sistema nervioso central.

Material y métodos: Varón de 28 años, fumador, en seguimiento por Hematología por LHC tipo Esclerosis Nodular estadio II-B bulky mediastínico, con remisión metabólica completa tras poliquimioterapia. Presenta crisis epiléptica de inicio focal, en extremidad inferior izquierda, secundariamente generalizada. En la RM cerebral se evidencia una LOE cortico-subcortical frontal paramediana derecha con edema vasogénico, planteándose el diagnóstico diferencial entre afectación por LHC, tumores primarios de SNC, metástasis cerebral, patología inflamatoria, infecciosa, etc.

Resultados: El estudio realizado (RM cerebral espectroscópica, citología LCR, analítica y estudio de extensión) no resulta concluyente por lo que se realiza biopsia cerebral. El análisis histológico e inmunofenotípico revela áreas de necrosis con células tumorales mononucleadas y binucleadas con morfología sterberngoide, CD30/CD15/Ki-67 positivas, compatible con LHC. Se inicia tratamiento con Levetirazetam y con varios esquemas de inmuno-poliquimioterapia, con estabilidad de la afectación cerebral pero progresión de la enfermedad a nivel sistémico.

Conclusión: El LH raramente afecta al SNC (incidencia 0.2-0.5%) pudiéndose presentar en el momento del diagnóstico sistémico, de forma aislada en SNC o como progresión en la evolución de la enfermedad. Dado el escaso número de casos descritos en la literatura, el manejo y el pronóstico de estos pacientes es poco conocido, por lo que es necesaria la realización de estudios que marquen las líneas terapéuticas a seguir. Con este caso queremos remarcar la importancia del conocimiento de la patología neurooncológica que supone en muchos casos un reto diagnóstico y terapéutico de vital importancia.

DIAGNÓSTICO DE NEUROLINFOMATOSIS MEDIANTE PET-TC

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

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La neurolinfomatosis se caracteriza por la infiltración linfocitaria del sistema nervioso periférico (SNP) en pacientes con linfoma no Hodgkin (LNH). En muchos casos el diagnóstico puede resultar difícil. Se presentan dos pacientes con infiltración del SNP secundaria a LNH diagnosticados mediante PET-TC.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de casos de neurolinfomatosis diagnosticados mediante PET-TC entre 2016-2018.

Resultados: Caso 1. Varón de 49 años con antecedentes de LNH que consulta por cuadro progresivo de pérdida de fuerza en extremidades inferiores con paraparesia, hipoestesia y arreflexia en la exploración física. Caso 2. Varón de 78 años con antecedentes de LNH que consulta por cuadro progresivo de pérdida de fuerza en extremidades superiores y pérdida de sensibilidad en pie derecho con exploración compatible con plexopatía braquial bilateral e hipoestesia plantar derecha con reflejo aquíleo abolido. El estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) con citometría fue normal. El estudio neurofisiológico mostró signos de polineuropatía sensisitivo-motora axonal en ambos casos con signos de denervación muscular en uno de ellos. La RM de columna y plexos con contraste fue normal. Sin embargo, el PET-TC mostró aumento del metabolismo y engrosamiento de los plexos o nervios afectados. En el segundo caso se realizó biopsia que mostró infiltración tumoral. En ambos casos se inició tratamiento con corticoides y quimioterapia sistémica de segunda línea. El tratamiento no fue efectivo, con progresión de la enfermedad y una supervivencia de 1 y 3 meses respectivamente.

Conclusión: El PET-TC podría ser la prueba de elección en el diagnóstico de la neurolinfomatosis.

MENINGOENCEFALITIS CRÓNICA POR ENTEROVIRUS (MECEV) SECUNDARIA AL USO DE RITUXIMAB

Uscamaita Amaut, K.E. [1]; Marco Cazcarra, C. [2]; Lopez Domínguez, D. [2]; Puig Casadevall, M. [1]; Sánchez Cirera, L. [1]; Silva Blas, Y. [2]

1. Servicio de Neurología. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona; 2. Servicio de Neurociencias. Hosp. Universitari Dr. Josep Trueta de Girona

Objetivos: Reportar el decimosegundo caso de encefalitis crónica por enterovirus secundario al uso de antiCD20 en la literatura. Ademas hacemos una comparación con todos los casos previos.

Material y métodos: Describimos la presentación clínica, videográfica, radiológica y encefalográfica de un caso de MECEV Analizamos los datos clínicos de todos los casos hasta la actualidad.

Resultados: Mujer de 59 años diagnosticada de un Linfoma folicular, tratada con 6 ciclos de R-CHOP, y después solo rituximab. Ingresa por un cuadro de cinco meses de cefalea, fiebre, astenia, ataxia e hipersomnia diurna. En la exploración observamos desorientación, inatención, voz escandida, down beat nistagmus y ataxia. Dos PLs detectaron material genético de EV. En la RM se observan lesiones hiperintensas en DWI que afectan al vermis, hemisferios cerebeloso y regiones subinsulares. El EEG registra ondas theta difusa. El estudio de disinmunidad fue negativo. Se suspendió el rituximab y se iniciaron IGIV sin mejoría. Tres meses después la paciente murió Los casos reportados en la literatura tienen similitudes como la fiebre, cefalea y ataxia. Radiológicamente los casos previos no tenían clara romboencefalitis. No se han publicado datos de encefalografía.

Conclusión: El tratamiento con rituximab es bien tolerado, sin embargo, algunos pacientes pueden desarrollar infecciones graves que pueden conducir a la muerte por lo que se recomienda seguimiento estrecho del estos pacientes.

ENCEFALOMIELITIS ANTI-ZIC4

Fernández Fernández, J. [1]; Vidal Sanchez, J.A. [1]; Terrero Rodriguez, J.M. [1]; Fernández Fernández, E. [1]; Real Noval, H. [2]; Peña Martinez, J. [1]; Arias Rodriguez, M. [1]; Zurro, F.J. [1]; Ferreiro Martín, M.D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Agustín Avilés.; 2. Servicio de Cirugía General. Hospital Comarcal de Jarrio

Objetivos: Un cuadro febril orienta en primera instancia a un origen infeccioso. No obstante, el desarrollo en la detección de anticuerpos antineuronales ha permitido abrir el abanico hacia etiologías autoinmunes/paraneoplásicas de muchos cuadros de encefalitis, debiendo considerar esta alternativa en el diagnóstico.

Material y métodos: Presentamos a un varón de 49 años que llega a urgencias con fiebre elevada y obnubilación. El TC craneal fue normal y la punción lumbar mostró pleocitosis linfocitaria sin consumo de glucosa. Se trató inicialmente con aciclovir. Evolución tórpida con crisis epiléptica generalizada e insuficiencia respiratoria con ingreso en UCI. Posteriormente vígil, orientado con lenguaje y comprensión normal y tetraparesia predominante en miembros inferiores con afectación esfinteriana. La microbiología y serología no mostraron alteraciones. Tampoco el resto de estudios analíticos e inmunológicos a excepción de la detección de anticuerpos antizic 4. La neuroimagen mostró un foco de hiperseñal en hemiprotuberancia derecha sin realce de contraste. Así como múltiples lesiones hiperintensas a lo largo de toda la médula cervicodorsal, especialmente en C4-C5.

Resultados: Ante la detección de anticuerpos antizic 4 se realizaron estudios de rastreo tumoral (TC corporal, PET, Ecografía testicular) siendo infructuosos. Se asoció corticoterapia a dosis elevadas e inició rehabilitación con mejoría clínica progresiva.

Conclusión: Los anticuerpos antizic son un grupo de anticuerpos antineuronales intracelulares asociados a neoplasia (Carcinoma microcítico pulmonar) cuya manifestación principal suele ser la degeneración cerebelosa paraneoplásica, siendo infrecuente su presentación como encefalomielitis. El hallazgo de estos anticuerpos obliga a la búsqueda de neoplasia, que de no confirmarse requiere de estudios de rastreo sucesivos.

MIASTENIA GRAVIS Y MIOPATÍA INDUCIDAS POR NIVOLUMAB EN UN PACIENTE CON HEPATOCARCINOMA

Pire García, P.; Rosón González, M.; Novillo López, M.E.; Dobato Ayuso, J.L.; Sobrino García, P.; Pérez Rodríguez, A.; Barón Rubio, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón

Objetivos: Descripción de un caso de miastenia y miopatía por Nivolumab para contribuir al conocimiento de la patogenia y posible prevención de esta complicación.

Material y métodos: Descripción retrospectiva de un caso clínico.

Resultados: Varón de 78 años con hepatocarcinoma estadío IV (metástasis hepáticas, ganglionares y peritoneales). Antecedente de ANA positivos (1/160) sin clínica asociada. Tras fallo de varios tratamientos se inicia Nivolumab. Finalizados dos ciclos presenta cuadro de 72 horas de evolución de ptosis palpebral bilateral asimétrica sin debilidad a otros niveles. Presenta elevación de CPK de 1032U/l, el electromiograma muestra rasgos miopáticos en todos los territorios, fundamentalmente en el orbicular del ojo y una alteración leve del jitter. Se objetivan anticuerpos antirreceptor de acetilcolina positivos. Se inicia tratamiento con piridostigmina y corticoides con buena respuesta que se mantiene al alta.

Conclusión: Dentro de las terapias oncológicas, el grupo de fármacos inmunológicos "checkpoint inhibitors" como el Nivolumab, Ipilimumab o Pembrolizumab se pueden asociar de forma infrecuente a efectos secundarios inmunológicos neurológicos como miastenia gravis, miositis y polineuropatía. Su patogenia se ha atribuido clásicamente a mecanismos de inmunidad celular. En nuestro paciente, sin embargo, la corta latencia de respuesta inmune, importante mejoría con el tratamiento y positividad para autoanticuerpos sugieren un posible mecanismo humoral (activación de linfocitos B reactivos). Es necesario conocer los posibles efectos secundarios de estos fármacos, por su creciente uso. Podría plantearse realizar un screening inmunológico previo con el objetivo de identificar pacientes con un mayor riesgo de desarrollo de estos efectos adversos.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENCEFALITIS AUTOINMUNE O SÍNDROME NEUROLÓGICO PARANEOPLÁSICO EN LAS ISLAS BALEARES EN LOS ÚLTIMOS SEIS AÑOS

Filgueira Domínguez, M. [1]; Corujo Suárez, M. [1]; Vega, Á. [2]; Pérez, I. [2]; Dávila, P. [3]; Casquero, P. [4]; Chumillas, S. [5]; Bernal, R. [6]; Rubí, S. [1]; Julià, M.R. [7]; Barceló, M.I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 2. Servicio de Neurología. Hospital Son Llatzer; 3. Servicio de Neurología. Fundación Hospital Manacor; 4. Servicio de Neurología. Hospital Mateu Orfila; 5. Servicio de Neurología. Fundación Hospital Comarcal de Inca; 6. Servicio de Neurología. Hospital Can Misses; 7. Servicio de Inmunología. Hospital Universitari Son Espases

Objetivos: Descripción de una serie de casos de encefalitis de etiología autoinmune o síndrome neurológico paraneoplásico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de una serie de 36 pacientes con diagnóstico de encefalitis autoinmune o síndrome neurológico paraneoplásico realizado en las Islas Baleares entre noviembre de 2012 y mayo de 2018. Analizamos las características demográficas, forma de presentación clínica, anticuerpos detectados en líquido cefalorraquídeo (LCR) y/o suero y los tratamientos administrados.

Resultados: Serie de 36 pacientes con predominio de sexo femenino (61%) y edades comprendidas entre los 17 y los 88 años. Las formas de presentación clínica más frecuentes fueron la alteración del comportamiento y las crisis epilépticas. 16 pacientes tuvieron títulos positivos en LCR y/o suero de anticuerpos anti-neuronales de superficie (10 anti-NMADR, 3 anti-LGI1, 2 anti-GABABR y 1 anti-GABAAR), 11 pacientes tuvieron títulos positivos en suero de anticuerpos anti-neuronales intracelulares (4 anti-SOX1, 2 anti-CV2, 2 anti-Hu, 2 anti-Yo y 1 mixto), 8 pacientes tuvieron títulos positivos de anticuerpos anti-neuronales sinápticos (anti-GAD65) y 1 paciente tuvo patrón mixto con anticuerpos anti-neuronales de superficie y onconeuronales (anti-CASPR2, anti-SOX1 y anti-canales de calcio). Los tratamientos más empleados fueron los corticoides a altas dosis, las inmunoglobulinas endovenosas y la plasmaféresis.

Conclusión: En los últimos años el diagnóstico de encefalitis autoinmune y síndrome neurológico paraneoplásico ha ido en aumento gracias a los avances en las técnicas de detección de anticuerpos en sangre y LCR, si bien la sospecha clínica inicial es fundamental para iniciar un tratamiento de forma precoz.

ENCEFALITIS DISINMUNE O MEDIADA POR ANTICUERPOS EN CONSULTA DE ENFERMEDADES NEUROSISTÉMICAS. DESCRIPCIÓN DE DIEZ CASOS

Hernández Ramos, F.J.; Palomino García, A.; Baena Palomino, P.; Vélez Gómez, B.; Ainz Gómez, L.; Jiménez Hernández, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: Las encefalitis disinmunes o mediadas por anticuerpos constituyen la tercera causa de encefalitis tras la etiología infecciosa y la encefalomielitis aguda diseminada.Constituyen un reto y está aumentando su frecuencia diagnóstica. Describir las características clínicas, inmunológicas, licuorales, de neuroimagen, tratamiento y evolución de diez pacientes con encefalitis disinmunes diagnosticadas en nuestro servicio.

Material y métodos: Analizamos diez casos de encefalitis disinmunes diagnosticadas en régimen de hospitalización y seguidas en nuestra consulta de Enfermedades Neurosistémicas durante el período de Junio de 2017 hasta finales de mayo de 2018. Analizamos y describimos, características demográficas, clinicas, analíticas, especialmente de autoinmunidad, licuorales, de RM, tratamiento y curso evolutivo.

Resultados: Obtenemos un total de diez encefalitis disinmunes, siete mujeres y tres varones, con rango de edad amplio, de las cuales cuatro son encefalitis límbicas, cuatro como encefalomielitis, una manifestada como estatus parcial sensitivomotor continuo y una con manifestación diencefálica. Obtenemos dos antiNMDA, una antiRI y una CARSP2. Todas las RM de cráneo eran patológicas, siendo los pulsos de corticoides, inmunoglobulinas y ciclofosfamida, en pulsos, los tratamientos más utilizados y siendo el curso evolutivo favorable en todos con respecto a la supervivencia.

Conclusión: Las encefalitis disinmunes son enfermedades recientemente caracterizadas, pero relativamente frecuentes.Las encefalitis autoinmunes, paraneoplásicas o no, representan un proceso clínico de difícil diagnóstico, aunque su sospecha diagnóstica y tratamiento precoz pueden modificar favorablemente el pronóstico del paciente.

MIOPATÍA NECROTIZANTE ASOCIADA A ANTI-SRP Y ADENOCARCINOMA DE PULMÓN

Ruiz de Arcos, M. [1]; García Campos, C. [1]; Chavero Moreno, E. [1]; Fuerte Hortigón, A. [1]; Sánchez Fernández, F. [1]; Rivas Infante, E. [2]; Ávila Polo, R. [3]; Vicente Baz, D. [1]; Rojas-Marcos Rodríguez de Quesada, I. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío; 3. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: En las miopatías necrotizantes (MN) la coexistencia de os potenciales etiologías, una paraneoplásica y otra mediada por anticuerpos, es muy infrecuente, sobre todo si los anticuerpos son anti-SRP. Describimos una paciente diagnosticada de MN con una doble asociación a anti-SRP y adenocarcinoma de pulmón ALK+. Revisamos la literatura.

Material y métodos: Mujer de 59 años que durante el ingreso en otro centro por un cuadro de debilidad proximal es diagnosticada de miopatía y adenocarcinoma de pulmón ALK+. Presenta respuesta inicialmente favorable a inmunoglobulinas y se remite a nuestro hospital para tratamiento del cáncer. Se realiza biopsia muscular y se solicita analítica.

Resultados: Obtuvimos los siguientes resultados: - Anti-SRP + - Biopsia muscular: hay datos de MN con características mixtas de MN mediada por anticuerpos y paraneoplásica. Con respecto a la evolución, por falta de respuesta a inmunoglobulinas iv y corticoides, se trató con rituximab iv con respuesta parcial. Actualmente, se mantiene estable con tratamiento antineoplásico con alectinib. Se han descrito 6 casos en la literatura de MN anti-SRP+ asociada a cáncer. Encontramos que los tumores ALK+ tienen más tendencia a invadir el sistema linfático.

Conclusión: Aunque no es esperable el diagnóstico de un cáncer en una MN anti-SRP+, en esta paciente la relación cronológica, histología y respuesta al tratamiento antineoplásico sugieren que el cáncer no es un hallazgo fortuito. Aquellos tumores que sobreexpresan determinados antígenos pueden ser más proclives a interactuar con el sistema inmunológico precozmente y desencadenar una respuesta inmune. La relación entre el cáncer y los anti-SRP no está definida

Neuropsicología P1

DESARROLLO DE UN PROGRAMA PILOTO DE ESTIMULACIÓN COGNITIVA PARA DEMENCIA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Donate Martínez, S.; Garat Ly, D.; Dominguez Navajas, P.

Servicio de Neuropsicología. Asociación Parkinson Madrid

Objetivos: Diseñar un programa piloto interdisciplinar de estimulación cognitiva específico para párkinson como inicio para una nueva terapia. Intervinieron las disciplinas de Neuropsicología, Terapia ocupacional y Musicoterapia.

Material y métodos: Completaron el piloto (2 meses/8 sesiones) 55 afectados: 39 padecían párkinson idiopático (13 mujeres y 26 hombres) y 8 parkinsonismos (2 mujeres y 6 hombres). Se realizaron las pruebas MEC, PD-CRS, BDI, Escala de Lawton y Brody, TIN, tanto al inicio del programa como al final para su posterior análisis cuantitativo.

Resultados: Utilizando MEC, 19 mejoraron, 10 se mantuvieron y 18 disminuyeron la puntuación, siendo un 0,51 de diferencia y mejoría en orientación, fijación, concentración y cálculo, memoria y lenguaje. Empleando PD-CRS, 33 mejoraron, 1 se mantuvo y 13 disminuyeron en puntuación, siendo un 7,27 la mejoría. Usando Lawton y Brody, mejoraron 10, 13 se mantuvieron y 24 disminuyeron su fluidez en la realización de AIVD; se obtuvo una reducción de la fluidez en el desarrollo en un 0,53 del total. Con BDI 30 mejoraron, 1 se mantuvo y 10 disminuyeron; resumiendo en un 1,69 la mejoría de su estado anímico.

Conclusión: Los participantes manifestaron adherencia al tratamiento, así como bienestar general. Mejoraron más los hombres que las mujeres. Los solteros mejoraron en el índice de Lawton y Brody, los casados redujeron su puntuación de depresión en el BDI y los divorciados mejoraron en PD-CRS y MEC. La mejoría se acentúo en mayores de 80 años y en afectados con 16 años o más de enfermedad. Los cambios más notables aparecieron en participantes con parkinsonismos.

DETERIORO PROGRESIVO DEL LENGUAJE EN EL DIAGNÓSTICO DE DEMENCIAS. REVISIÓN DE CASOS

López Alava, S. [1]; Matute Tobías, B. [1]; Blasco Martínez, O. [1]; Garrastachu Zumarán, M.P. [2]; Santos Holgueras, P. [2]; Colina Lizuain, S. [1]; López Pérez, M.Á. [1]; Marzo Sola, M.E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital San Pedro; 2. Servicio de Medicina Nuclear. Hospital San Pedro

Objetivos: Caracterización clínica y neuropsicológica de los pacientes que consultaron en nuestro centro por trastorno progresivo del lenguaje como síntoma aislado en el periodo 2016/2018.

Material y métodos: Se han revisado los 46 pacientes atendidos en consultas de Neurología por trastorno progresivo del lenguaje aislado en un periodo de tres años. Se recoge información de sus características clínicas, sociodemográficas, antecedentes psiquiátricos (AP), cardiovasculares (FRV) y neuroimagen. Se administra una valoración neuropsicológica general y la batería BETA para la evaluación de los trastornos afásicos.

Resultados: Analizamos 46 pacientes. 52,17% mujeres. Edad media 72,47 (58-85). Nivel educativo (primarios 82,60 %). FRV (73.91%). AP (50,8%). RMN/TAC: Atrofia, afectación de sustancia blanca, leucoaraoisis (54,34%). PET_FDG: (92,85 patológicos). Se han detectado los siguientes perfiles neuropsicológicos: 2 pacientes presentaban Afasia Progresiva Primaria Logopénica (APPL); 15 pacientes Enfermedad de Alzheimer (EA); 2 pacientes Afasia Progresiva Primaria no fluente (APPNF); 12 pacientes Demencia Frontotemporal y los 15 pacientes restantes: 5 parkinsonismo plus, 2 vascular, 7 dudosos, 1 sin alteración.

Conclusión: Sólo el 8.69% de los trastornos progresivos del lenguaje corresponden a síndrome de Afasia Progresiva Primaria. En el 59.13% de los casos, a pesar de que el síntoma inicial haya sido un trastorno del lenguaje, se objetivan otros déficits cognitivos asociados (32.60% en el marco de una EA y el 26.53 % en una DFT). El 32,60% presentan otros perfiles lingüísticos (vascular, parkinsonismo plus u otros).

PERFIL CLÍNICO Y NEUROPSICOLÓGICO DE ADOLESCENTES CON TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TADH): ESTUDIO DE 40 PACIENTES EN LA CONSULTA DE NEUROLOGÍA DE ADULTOS

Santamaria Cadavid, M. [1]; Jiménez Martín, I. [2]; Arias-Rivas, S. [1]; López Dequit, I.A. [1]; Rodríguez Castro, E.F. [1]; Rodríguez-Yáñez, M. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivos: Analizar las características clínicas y neuropsicológicas en los pacientes adolescentes con diagnóstico de trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) en la consulta de Neurología de adultos.

Material y métodos: Realizamos un estudio prospectivo de los pacientes con diagnóstico de TDAH (criterios DSM-IV) en la consulta de Neurología de adultos. Se realizó evaluación neuropsicológica mediante test de inteligencia de Wechsler (WAIS-III) y se recogieron características clínicas (edad de diagnóstico, evolución de los síntomas, tratamiento, comorbilidades, aspectos socio-emocionales y rendimiento escolar).

Resultados: Incluimos 40 pacientes (17±1.6 años). Un 65,5% fueron de predominio inatento y 35,5% de perfil combinado. Las comorbilidades más frecuentes fueron el síndrome de Asperger (4 pacientes) y las alteraciones del lenguaje (3 pacientes), y menos frecuentemente enfermedad de Steinert, epilepsia e ictus. La exploración neuropsicológica mostró un CI total medio algo por debajo de la media respecto a su grupo normativo (87,77±16,37). La afectación más frecuente fue la memoria de trabajo, con un rendimiento inferior al resto de índices (82,3±14,02), siendo la prueba más sensible la aritmética (6,90 ±3,41). También encontramos una puntuación baja en el test de cubos (7,47±3,419), a diferencia de otros estudios.

Conclusión: Los pacientes adolescentes con diagnóstico de TADH en la edad adulta son de predominio inatento y, en nuestra muestra, la comorbilidad más frecuente fue el síndrome de Asperger. En cuanto a las pruebas neuropsicológicas la afectación de memoria de trabajo y en concreto la alteración en la prueba de aritmética fue lo más característico.

UTILIDAD DEL HOPKINS VERBAL LEARNING TEST–REVISED EN LA EVALUACIÓN DE LA MEMORIA DE PACIENTES CON TEMBLOR ESENCIAL EN UN ESTUDIO POBLACIONAL

Cuevas Pérez, Y.E. [1]; García García, R. [2]; Perea Bartolomé, M.V. [3]; García García, R. [4]; Ladera Fernández, V. [5]; Cacho Gutiérrez, J. [6]

1. Servicio de Neuropsicología. Clínica de Neurología y Memoria; 2. Servicio de Neuropsicología. Hospital General de la Santísima Trinidad; 3. Catedrática. Universidad de Salamanca; 4. Profesor contratado, doctor. Universidad de Salamanca; 5. Profesora. Universidad de Salamanca; 6. Servicio de Medicina. Hospital General de la Santísima Trinidad

Objetivos: Estudiar y comparar los rendimientos en tareas de memoria explícita episódica mediante la utilización del Hopkins Verbal Learning Test-Revised (HVLT-R), en pacientes con Temblor Esencial (TE), y participantes Sin Trastorno Neurocognitivo (STN).

Material y métodos: Estudio observacional, transversal, caso control, en una muestra poblacional compuesta por 460 sujetos, 336 sujetos STN y 124 paciente con TE pertenecientes al estudio poblacional NEDISA, cuya metodología ha sido previamente publicada (1). Todos los participantes en el estudio fueron sometidos a evaluación mnésica mediante el HVLT-R.

Resultados: Existen diferencias significativas en la memoria explicita episódica, evaluada mediante el HVLT-R, entre los participantes del grupo STN y los del grupo de pacientes con TE.

Conclusión: 1-En nuestro estudio, hemos observado que existen diferencias significativas entre los pacientes con TE y los sujetos STN. 2-El HVLT-R, es un instrumento útil para evaluar la afectación de la memoria en pacientes con TE. (1) Jesús Cacho, Julián Benito-León, Elan D Louis, NEDISA study group. "Methods and design of the baseline survey of the Neurological Disorders in Salamanca (NEDISA) cohort: a population-based study in central-west Spain. Neuroepidemiology: 2011; 36:62–68. (http://dx.doi.org/10.1159%2F000323269).

DEPRESIÓN Y FUNCIONAMIENTO EJECUTIVO EN PACIENTES CON TRASTORNO DE ESTRÉS POSTRAUMÁTICO (TEPT) VÍCTIMAS DEL CONFLICTO ARMADO EN COLOMBIA

Hurtado González, C.A. [1]; De la Cruz Cifuentes, O. [2]; Triviño, O. [3]; Universidad Libre Facultad de Medicina [4]; Facultad de Psicología Universidad Cooperativa de Colombia [5]

1. Dpto. Psicología Básica, Psicobiología y Metodología. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 2. Servicio de Medicina. Facultad de Medicina. Universidad Libre; 3. Departamento de Neuroanatomía Clínica y Funcional. Facultad de Medicina. Universidad Libre; 4. Servicio de Psiquiatría Clínica. Facultad de Medicina - Cali; 5. Servicio de Neurociencias clínicas, básicas y aplicadas. Cali-Valle del Cauca

Objetivos: Estudiar la influencia de la depresión sobre el funcionamiento ejecutivo en pacientes víctimas del conflicto armado en Colombia.

Material y métodos: 50 sujetos diagnosticados con TEPT, con una edad media de 64,86 años (SD= 6,523) y 50 sujetos sanos sin deterioro cognitivo, de características sociodemográficas similares. Para evaluar las funciones ejecutivas se utilizó los apartados de iniciación/ Perseveración y conceptualización de la Dementia Rating Scale (DRS) y Batería de Evaluación Frontal (FAB) y para la sintomatología depresiva el Inventory Depression Scale (IDSS).

Resultados: Existen diferencias estadísticamente significativas en las puntuaciones obtenidas en cada una de las tareas utilizadas para evaluar el funcionamiento ejecutivo entre pacientes con TEPT y el grupo de comparación ($p<0,01$). También se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos en la puntuación obtenida en el IDSS ($p<0,01$). Existe correlación negativa estadísticamente significativa en la puntuación obtenida en los sub-apartados de funciones ejecutivas de la DRS. Iniciación/Perseveración (Rho= -0,224; p= 0,037), conceptualización (Rho= -0,347; p= 0,024) y FAB (Rho= -0,417; p= 0,002).

Conclusión: La presencia de la sintomatología depresiva se encuentra relacionada con los bajos rendimientos en las funciones ejecutivas de pacientes con TEPT, específicamente en tareas de Iniciación/Perseveración, Planificación y organización, dirección y control de su conducta inmediata. Se sugiere establecer un plan de Neurorehabilitación funcional qué tenga como objetivo mejorar la calidad de vida de pacientes con TEPT, y en lo posible ralentizar cuadros clínicos de demencia.

ANÁLISIS DEL DETERIORO COGNITIVO Y DE DIFERENTES CONDICIONES NEUROLÓGICAS EN SUJETOS CON FIBRILACIÓN AURICULAR Y RIESGO NULO O BAJO DE ICTUS AGUDO SEGÚN LA ESCALA CHADS2

Gómez Herranz, M. [1]; Galvao Carmona, A. [2]; Resurrección Mena, D. [3]; Motrico Martínez, E. [3]; Vega Salvatierra, A. [4]; Mancha Molina, F. [4]; Escudero Martínez, I. [4]; Montaner Villalonga, J. [5]

1. Departamento de Psicología Experimental. Universidad de Sevilla; 2. Laboratorio de Neurociencia Humana. Universidad Loyola Andalucía; 3. Universidad Loyola Andalucía. Universidad Loyola Andalucía; 4. Grupo de investigación neurovascular. Instituto de Biomedicina de Sevilla; 5. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Aportar evidencia sobre la presencia o ausencia de DC (deterioro cognitivo) en sujetos con FA (Fibrilación Auricular) y con FA e ICS (Infartos Cerebrales Silentes).

Material y métodos: 92 sujetos (con FA, FA+ICS y controles sanos). Instrumentos: MoCA original, versión española baremada. Procedimiento: Se realizó una RMT3 para analizar la presencia de ICS y otras condiciones neurológicas (Microsangrados, lesiones en SB (sustancia blanca) y espacios perivasculares dilatados). Posteriormente, se aplicò el MoCA para analizar el posible DC. Se dividió la muestra en 5 grupos: FA+ICS con DC, FA+ICS sin DC, FA con DC, FA sin DC y control sano.

Resultados: De 74 sujetos con FA, 23 (31%) mostraron DC, de los cuales, 13 (56%) presentaron ICS. De 38 sujetos que mostraron ICS, 13 (34%) presentaron DC. En los sujetos con ICS, se encontraron diferencias en la presencia y grado de DC en función de las lesiones en SB subcortical ($p<0.05$). Ademàs, los sujetos que tenían DC obtuvieron peor puntuación en las pruebas de similitudes ($p<0.05$) y recuerdo diferido ($p>0.05$). Por ultimo, el grupo FA con DC y sin ICS mostro mayor grado de deteroro solo en recuerdo diferido ($p<0.05$).

Conclusión: Los ICS podrìan estar relacionados con la presencia de DC en personas con FA. Ademàs, los sujetos con ICS mostraron diferencias en el grado de DC segun las lesiones en la SB subcortical. El dominio cognitivo más afectado en personas con FA que presentan DC fue la memoria. El grupo FA+ICS mostro mayor deterioro en las funciones ejecutivas.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE: PATRONES DE ALTERACIÓN DE SUEÑO Y RELACIÓN CON FACTORES ESPECÍFICOS DE SINTOMATOLOGÍA ANSIOSO-DEPRESIVA

Bermúdez Hernández, M. [1]; Olivares Pérez, T. [2]; Hernández Pérez, M.Á. [1]; Betancort Montesinos, M. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Departamento de Psicología Clínica, Psicobiología y Metodología. Universidad de La Laguna. Facultad de Psicología; 3. Departamento de psicología clinica, psicobiología y metodología. Universidad de La Laguna.

Objetivos: Los trastornos del sueño son frecuentes en la Esclerosis Múltiple (EM). La relación con otros síntomas frecuentes en la EM

como la ansiedad, depresión o la fatiga puede ser bidireccional y está poco estudiada. Se analizarán la muestra de pacientes de EM por factores específicos en sintomatología ansioso-depresiva. Estudiar el efecto de dichos factores sobre el patrón de alteraciones de sueño.

Material y métodos: Se estudiaron 140 pacientes con EM remitente-recurrente. EDSS (Media: 2,04 SD: 1,7). Instrumentos: Autoregistro Diario de Sueño (ADS); Pittsburgh Scale Quality Index (PSQI); Inventario de Situaciones y Respuestas de Ansiedad (ISRA); Inventario de Depresión de Beck (BDI-II); Escala de Chequeo de Síntomas (SCL-90-r).

Resultados: Los análisis correlacionales mostraron una relación significativa del factor motivacional de la depresión con disfunción durante el día ($r=.63$ $p<0.001$). En ansiedad, una relación significativa del factor de ansiedad física con perturbaciones durante el sueño ($r=.48$ $p<0.001$) y ansiedad ante la vida cotidiana ($r=.48$ $p<0.001$). Además, en el cribado de síntomas se halla una relación significativa de las somatizaciones con la medida global de sueño en PSQI ($r=.51$ $p<0.001$) y despertares durante la noche ($r=.42$ $p<0.001$), y el nivel de obsesiones con bienestar tras el sueño ($r=-.44$ $p<0.001$) y disfunción durante el día ($r=.51$ $p<0.001$).

Conclusión: Los patrones de alteraciones de sueño presentes en nuestra muestra están vinculados diferencialmente a factores específicos ansioso-depresivos. Estos resultados resaltan la importancia de profundizar en el estudio de las alteraciones del sueño y síntomas asociados para el diseño de intervenciones psicológicas y farmacológicas con diana específica sobre los parámetros ansioso-depresivos.

DETERIORO COGNITIVO EN EL ICTUS. EL CÁLCULO TAMBIÉN EXISTE

Barandiaran Amillano, M.; Tome Leon, G.; De la Riva Juez, P.; Maneiro Vicente, M.; Bergareche Yarza, A.; Gonzalez Lopez, F.; Diez Gonzalez, N.; De Arce Borda, A.; Martínez Zabaleta, M.

Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: El ictus es la primera causa de discapacidad en la población general. Una de las secuelas frecuentes es el deterioro cognitivo en el que destacan la prevalencia de la alteración de las funciones ejecutivas, visuoperceptivas, de memoria y lenguaje. No obstante, existen otras funciones cognitivas que habitualmente no se exploran y que pueden tener una importante repercusión funcional.

Material y métodos: Se presentan tres casos de ictus con afectación del cálculo. Para la valoración del cálculo se realizó una exploración neuropsicológica específica en base al modelo cognitivo del cálculo de Dehaene y Cohen (1995), con tres módulos distinguibles por el estímulo recibido: Módulo Visual, Módulo Verbal y Módulo Analógico de magnitud.

Resultados: Caso 1: Varón, 60 años Infarto corticosubcortical parietal izquierdo con transformación hemorrágica cortical con desorientación derecha-izquierda, agrafia y alexia numérica, alteración en la escritura de palabras y discalculia secundaria a afectación del Módulo visual del calculo; Síndrome de Gerstmann. Caso 2: Varón, 76 años. Ictus isquémico de ACM derecha con afección de ganglios de la base; alteraciones de cálculo y del lenguaje, reconoce números pero no cantidades, errores en dictado de números (arábigo) descartando zurdera contrariada, y compatible con alteración en módulo auditivo-verbal, Caso 3: Mujer, 38 años, Licenciada en CCEE Empresariales. Vasculitis autoinmune; anaritmetia y compatible con alteración en Módulo Analógico de magnitud.

Conclusión: El cálculo tiene una gran importancia para las actividades de la vida diaria y puede ser generador de discapacidad. Es necesaria una mayor consideración de esta secuela por su relación con la repercusión funcional.

RELACIÓN ENTRE LA ACTIVIDAD LABORAL Y LAS FUNCIONES COGNITIVAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE: ESTUDIO PILOTO COGNI-JOB

Meldaña Rivera, A.; Higueras Hernández, Y.; García Domínguez, J.M.; Cuello, J.P.; Lozano Ros, A.; Goicochea Briceño, H.; Martínez Ginés, M.L.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Estudiar la relación entre la actividad laboral y las funciones cognitivas en pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con EM y Síndrome Clínico Aislado (CIS). Se realizó la Expanded Disability Status Scale (EDSS) y Symbol Digit Modality Test (SDMT), así como test de memoria verbal y cuestionario de calidad de vida. Los pacientes fueron clasificados según el deterioro cognitivo (DC): sin deterioro cognitivo (SDC), leve (DCL) y moderado (DCM). Se administró un breve cuestionario autocompletado sobre cuestiones relacionadas con su actividad laboral (AL=Activo/No activo) y datos epidemiológicos.

Resultados: Reclutados 38 pacientes con EM (37 remitente-recurrente y 1 progresiva) y 2 CIS, 75% mujeres. Edad media 40,8 (rango 21- 66), nivel educativo medio 14, 8 (rango 8– 29), en activo 67,5%. Presentan una EDSS de 2.2 (DT=1.8). El SDMT ($R=0.39$; $p=.01$) y el recuerdo a corto plazo mostró relación con la AL ($R=0.38$; $p=.02$). No se demuestra relación entre AL y la calidad de vida física ($R=0.22$) y mental ($R=0.15$). Los casos con DCL muestran relación positiva entre AL y recuerdo libre a corto plazo ($R=0.73$; $p=.03$), y negativa con intrusiones libres ($R=-0.81$; $p=.08$), con claves ($R=-0.78$; $p=.01$) y falsos positivos ($R=-0.85$; $p=.03$), perdiéndose esta relación en pacientes con DCM.

Conclusión: Estar activo demostró una mayor capacidad cognitiva. La actividad laboral favorece una mejor ejecución en memoria cuando existe DCL, pero no una mejoría en la velocidad de procesamiento, frecuentemente utilizada como rastreo del DC. Cuando avanza el DC, la relación es mayor con la discapacidad física.

SCREENING DE TRASTORNO NEUROCOGNITIVO EN LA POBLACIÓN VIH PERTENECIENTE A UN HOSPITAL TERCIARIO: ESTUDIO DE CASOS Y CONTROLES

Marín Gracia, M.; Sanz Gallén, L.; Garcés Antón, E.; Navarro Pérez, M.P.; López Bravo, A.; Garrido Fernández, A.; Martín Alemán, Y.; Garcés Redondo, M.; Santos Lasaosa, S.; Crusells, M.J.; Sanjoaquin, I.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Objetivos: El trastorno neurocognitivo (TNC) asociado a virus de la inmunoeficiencia humana (VIH) es un problema emergente a pesar del tratamiento antirretroviral. Los test de cribado que mejor se adaptan a la población española son el Brief Neurocognitive Screen (BNCS) y Neu Screening. Desconocemos la magnitud del trastorno neurocognitivo en nuestra población VIH. Comprobar si existe asociación positiva entre la infección VIH y TNC y conocer su prevalencia.

Material y métodos: Estudio analítico, descriptivo, retrospectivo de 45 casos-control. Incluimos 24 pacientes VIH+ controlados en consultas de Infecciosas de nuestro hospital a y 21 pacientes no-VIH, pareados por sexo, edad y nivel de estudios. Se utilizaron test HADS para valorar ansiedad y depresión y Neu Screening y BNCS para TNC. Screening + fue considerado con alteración de 1o más test.

Resultados: Los pacientes con screening+ tenían edad 46,4±11,36, siendo el 53,3% VIH+. La mayoría fueron mujeres (53,3%), con un OR de 4,751 [1,182-17,67]. El screening+ presentó relación significativa con la puntuación de ansiedad ($p < 0,001$) y depresión ($p = 0,002$). Existe correlación lineal positiva entre nivel de CD4 nadir y resultados en el Digit Symbol ($p=0,045$) y CD4 nadir y FAS ($p = 0,044$). Existe concordancia moderada entre Neu Screening-BNCS con 2 test mal. No hubo relación significativa entre VIH+ y screening+.

Conclusión: Los pacientes VIH de nuestro área presentan un perfil neurocognitivo sin diferencias significativas frente a la población control. El CD4-nadir es posiblemente una variable predictora para el desarrollo de TNC. BNCS y Neu Screening son buenas alternativas de screening. Es necesaria una valoración psiquiátrica concomitante.

UTILIDAD DEL PARPADEO ATENCIONAL EN LA EVALUACIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO: RESULTADOS PRELIMINARES DE UN ESTUDIO TRASLACIONAL

Fernández Blázquez, M.Á. [1]; Rico Romero, L. [2]; Ávila Villanueva, M. [3]; Sebastián González, R. [4]; Ruiz Sánchez de León, J.M. [2]; Gómez Ramírez, J.D. [5]

1. Servicio de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN); 2. Departamento de Psicología Básica. Universidad Complutense de Madrid (UCM); 3. Departamento de Neuropsicología. Fundación Centro de Investigación Enfermedades Neurológicas (CIEN); 4. Servicio de Neurología. Hospital La Moraleja; 5. Departamento de Neuroimagen. Fundación Centro de Investigación en Enfermedades Neurológicas (CIEN)

Objetivos: El Parpadeo Atencional (PA) es un paradigma clásico en Psicología Cognitiva que refleja una limitación temporal de la atención cuando un individuo debe reconocer el segundo de dos estímulos que se presentan uno a continuación del otro separados por un corto intervalo de tiempo (200-500 ms). Aplicado a la clínica, estudios preliminares han demostrado que demencias tipo Alzheimer o con cuerpos de Lewy presentan perfiles característicos de PA. El objetivo del presente trabajo es realizar una prueba de concepto, demostrar la utilidad de una tarea de PA y estudiar su relación con otros procesos cognitivos.

Material y métodos: Se aplicaron tres tareas experimentales de PA a 16 personas mayores cognitivamente sanas (edad=79,4±3,3 años; 67% mujeres; escolaridad=10,2±2,5 años). Para los propósitos de esta investigación se administró una batería neuropsicológica para valorar el perfil cognitivo de los participantes y se realizó una RMf para examinar la conectividad cerebral.

Resultados: Se obtuvo un claro efecto de PA en toda la muestra, con un porcentaje de aciertos del 54% en intervalos de presentación interestimulares cortos (200-300 ms) frente al 89% en intervalos largos (700 ms). La velocidad de procesamiento y la memoria operativa se asociaron significativamente con el PA. Asimismo, se identificó una asociación entre conectividad funcional y PA.

Conclusión: El PA permite medir un parámetro cognitivo no evaluado por las pruebas neuropsicológicas de papel y lápiz que podría resultar útil para ayudar al diagnóstico de distintas patologías neurológicas. Se anima a estudiar este paradigma en contextos clínicos y a incluirlo como complemento a las baterías neuropsicológicas clásicas.

PROCESOS COGNITIVOS DISFUNCIONALES EN DISTROFIA MIOTÓNICA TIPO 1. ESTUDIO DE CASOS PEDIÁTRICOS

Damià Vidal, M. [1]; Pitarch Castellano, I. [2]; Meléndez Moral, J.C. [3]

1. Servicio de Neuropsicología. Clínica Fem Camí; 2. Servicio de Medicina. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; 3. Departamento Evolutiva. Universidad de Valencia

Objetivos: Estudio de funciones cognitivas en pacientes con Distrofia Miotónica tipo I forma congénita (DM1) y su posible correlación con la expansión de repeticiones del trinucleótido CTG (citosina-timina-guanina).

Material y métodos: Muestra de 13 niñas/os y adolescentes, seis con diagnóstico DM1 y siete de grupo control. Edades comprendidas entre 8 y 16 años. Los resultados de los dos grupos se compararon, así como también el grupo DM1 con la variable genética. Para este propósito se utilizaron subpruebas de las baterías cognitivas NEPSY II, ENI y otras pruebas neuropsicológicas: Torre de Londres, 5 Dígitos, Go-no go, Test Semejanzas y Diferencias, Figura de Rey y escalas como Achenbach y Chexi.

Resultados: Los pacientes diagnosticados de DM1 obtuvieron puntuaciones muy por debajo del grupo control en test que medían atención, funciones ejecutivas, praxias y cognición espacial.

Conclusión: La longitud del gen sería un factor determinante que intervendría en la maduración de procesos y funciones como la inhibición, la velocidad de procesamiento, memoria semántica y memoria con componente espacial.

MÁS ALLÁ DEL LENGUAJE: PERFILES NEUROPSICOLÓGICOS DIFERENCIALES DE TRES CASOS CON DISTINTA VARIANTE DE AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

Fernández Sánchez, M.; Carreras Rodríguez, T.; Vieira Campos, A.; Heredia Rodríguez, P.; De Freitas Dos Santos, P.; Gago Veiga, A.B.; Vivancos Mora, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa

Objetivos: El diagnóstico diferencial entre las tres variantes de afasia progresiva primaria (APP) se ha basado fundamentalmente en sus perfiles de lenguaje. Recientemente se ha intentado estudiar

su rendimiento en otras capacidades cognitivas para contribuir a su clasificación. Analizamos si existen rasgos diferenciales en el perfil neuropsicológico ampliado entre las tres variantes de APP.

Material y métodos: Seleccionamos tres varones diestros con diagnóstico clínico de APP-no fluente (NF; 84 años), semántica (SEM; 63 años) y logopénica (LOG; 79 años). Se aplicó una batería neuropsicológica con audiograbación y se analizaron sus rendimientos.

Resultados: Se comentan los resultados más relevantes. El caso SEM rindió peor que los otros en memoria episódica a corto y largo plazo visual (SEM-PE 4; LOG-PE 9; NF-PE 10) y verbal (SEM-PE 2; LOG-PE 10; NF-PE 10), memoria semántica, contenido del discurso, comprensión de órdenes y material complejo, atención y funciones frontales. Sin embargo, ejecutó mejor tareas de repetición de sílabas y frases. El caso APPNF rindió peor que los otros en prosodia (33.3% vs 100%) y mejor en denominación y fluidez verbal fonética (NF-PC 30 vs LOG-PC<10 vs SEM-PC<10). El caso APPLOG ejecutó peor los test de repetición de pseudopalabras, praxis orofonatoria, dibujo a la orden y fluidez verbal semántica.

Conclusión: Los datos sugieren que los subtipos clínicos de APP difieren tanto en sus perfiles de lenguaje como también en otras funciones cognitivas. El peor rendimiento de pacientes con APPSEM podría relacionarse con su mayor afectación de la comprensión. No obstante, se está realizando un estudio más amplio que permita validar estos hallazgos.

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO ASOCIADO A CROSOMOPATÍA POR DELECCIÓN EN 15Q11.2. A PROPÓSITO DE UN CASO

Martínez Bermúdez, A.; González Ortíz, L.; Ortiz Rodríguez, M.; Fernández Del Olmo, A.; Vintimilla Tosi, A.B.

Unidad de neuropsicología. CIVET

Objetivos: El síndrome de microdelección 15q11.2 está asociado a una alteración genética muy poco frecuente, normalmente heredada de alguno de los dos progenitores, y de la que apenas se han descrito casos en la literatura, por lo que sus síntomas neuropsicológicos están descritos de forma general, relacionándolos con retraso psicomotor, problemas de aprendizaje y de conducta; esta delección también está asociada a esquizofrenia y psicosis.

Material y métodos: Paciente varón de 7 años y 8 meses de edad, embarazo gemelar por FIV-ICSI, feto muerto intrauterino a las 32 semanas de gestación con diagnóstico de Síndrome de Edwards. Prematuro de 35 semanas de gestación. Retraso en motricidad gruesa (hipotonía) y fina, cambios bruscos del estado de ánimo y rendimiento escolar bajo. Estudios genéticos: CGH arrays: delección de 1,6 Mb (heterocigosis) 15q11.2. Estudio genético de padres sin alteración.

Resultados: Neuropsicología: bradipsiquia generalizada, trastorno atencional, déficit moderado en memoria de trabajo, procesos de evocación y fluidez verbal reducidos; déficits en lenguaje (estructuración y organización, y comprensión secuenciada compleja), el cual es compatible con un Síndrome Fronto-subcortical.

Conclusión: El perfil neuropsicológico asociado a su cromosomopatía nos puede permitir comprender mejor la evolución de su sintomatología y diseñar programas de estimulación cognitiva personalizados enfocados a los procesos neurocognitivos primariamente afectados. La descripción de perfiles neurocognitivos asociados a patologías genéticas poco frecuentes puede ayudarnos a mejorar tanto los diagnósticos como las intervenciones terapéuticas y pedagógicas de este tipo de pacientes al igual que a entender mejor el desarrollo de la enfermedad.

Neuropsicología P2

PERFIL NEUROPSICOLÓGICO ASOCIADO A SÍNDROME DE CROMOSOMA 20 EN ANILLO. CASO DESCRIPTIVO DE DETECCIÓN TEMPRANA

Vintimilla Tosi, A.B. [1]; Fernández Del Olmo, A. [1]; González Ortiz, L. [1]; Martínez Bermúdez, A. [1]; Ortíz Rodríguez, M. [1]; Abril Jaramillo, J. [2]; Mercedez Alvárez, B. [2]; Rodríguez Uranga, J. [2]

1. Unidad de Neuropsicología. CIVET; 2. Servicio de Neurología. Centro de Neurología Avanzada

Objetivos: El síndrome del cromosoma 20 en anillo (r20) es una alteración genética infrecuente y generalmente con retraso en el diagnóstico, está relacionada con crisis convulsivas y ausencias, sin rasgos dismórficos específicos. Los pacientes suelen presentar un desarrollo psicomotor inicialmente normal, que tras el inicio del cuadro se deteriora.

Material y métodos: Paciente varón de 11 años, debuta con crisis convulsiva a los 9 años de edad, no responde a FAES presentando crisis dialépticas y ausencias diarias. Asociado al inicio de las crisis se observa empeoramiento en rendimiento académico y cambio conductual significativo (infantilidad). La exploración es normal y los EEGs iniciales presentan anomalías fronto-temporales derechas. RMN de cráneo: sin hallazgos significativos.

Resultados: Neuropsicología: Trastorno atencional, alteración en procesos inhibitorios, déficit en memoria de trabajo, déficit en fluidez fonológica y presencia de signos de alteración frontal, el cual es compatible con un Síndrome prefrontal (dorsolateral-orbitario) de características regresivas. EEG de 24 horas: Importante activación de anomalías en sueño lento profundo (fase 3). Abundantes anomalías inter-clínicas frontales rítmicas a 3 Hz de inicio y fin progresivos. Estatus de ausencia con desconexión fluctuante. Cariotipo: Cromosoma 20 en anillo (46 XY r(20) (p13q13.3(21)/46, xy (29).

Conclusión: El estudio neuropsicológico ha sido clave para comprender el perfil de deterioro cognitivo que ha orientado la elección de pruebas complementarias permitiendo confirmar el diagnóstico a tan sólo un año y medio del debut de las crisis. La importancia de resaltar el trabajo en equipo y el aporte de la monitorización por video EEG para comprender las características electro-clínicas de la enfermedad.

EVALUACIÓN DE AUTONOMÍA, ACCESIBILIDAD COGNITIVA Y ESTIGMATIZACIÓN EN LA REHABILITACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO (DCA)

García Bustos, J.M. [1]; Porto Schettino, M. [2]; Galmés Cerezo, Á. [2]; Martínez Vázquez, V. [2]; Bize López, A. [3]; González Cuevas, G. [1]

1. Ciencias Biomédicas y de la Salud (Facultad de Psicología). Universidad Europea de Madrid; 2. Facultad de Arquitectura. Universidad Europea de Madrid; 3. Servicio de Neuropsicología. Centro de Referencia Estatal de Atención al Daño Cerebral

Objetivos: Nuestro objetivo consistió en la construcción y validación psicométrica de un test con el fin de evaluar autonomía, accesibilidad cognitiva y estigmatización en pacientes con Daño Cerebral Adquirido (DCA).

Material y métodos: La muestra estuvo compuesta por 42 pacientes que inicialmente ingresaron y recibieron rehabilitación en el Centro de Referencia Estatal de Atención al Daño Cerebral (CEADAC) de Madrid. En el momento de la evaluación, 73.8% eran usuarios del CEADAC y 26.2% ya ex usuarios. La edad media fue de 40.4 (±12.8) con un 61.9% de hombres y un 38.1% de mujeres. Se diseño un test para medir autonomía y accesibilidad en el entorno urbano en el que se presentaban situaciones de la vida cotidiana que debían valorarse en función de su frecuencia, necesidad de acompañamiento y dificultad. También se estudió la estigmatización tanto social como personal con una medida de autoreporte ad hoc.

Resultados: El test demostró propiedades psicométricas de fiabilidad adecuadas además de sensibilidad a diferencias en autonomía entre usuarios y ex usuarios y gravedad del DCA. Entre otros resultados, se detectó una correlación positiva media entre estigma personal y percepción de la dificultad en accesibilidad del entorno urbano y una correlación negativa media entre las barreras en accesibilidad y autonomía.

Conclusión: Nuestro test constituye un método de evaluación fiable y útil de procesos fundamentales en la neurorrehabilitación de pacientes con DCA como son la autonomía, accesibilidad cognitiva y estigmatización.

INFLUENCIA DE FACTORES CLÍNICOS Y CARDIOVASCULARES SOBRE LOS RENDIMIENTOS COGNITIVOS EN UN TEST BREVE EN PACIENTES CON DIABETES MAYORES DE 65 AÑOS. ESTUDIO DERIVA

Perea Bartolomé, M.V. [1]; Mora Simón, S. [1]; Ladera Fernández, V. [1]; García García, R. [2]; Unzueta Arce, J. [3]; Domínguez Gómez, M. [4]; Tamayo Morales, O. [4]; González Sánchez, S. [4]; Pastor Zapata, A. [5]; Rodríguez Sánchez, E. [4]

1. Dpto. Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las CC.CC. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 2. Dpto. Psicología Básica, Psicobiología y Metodología de las CC.C. Facultad de Psicología. Universidad de Salamanca; 3. Psicología. Asociación de Familiares de Enfermos de Alzheimer de Salamanca; 4. Unidad de Investigación La Alamedilla. Unidad de Investigación La Alamedilla; 5. Servicio de Neurocirugía. Complexo Hospitalario Universitario de Ourense

Objetivos: Analizar la influencia de factores clínicos y cardiovasculares sobre los rendimientos cognitivos en participantes diabéticos (PD) mayores de 65 años frente a participantes sin diabetes (PSD) con características sociodemográficas similares.

Material y métodos: 313 participantes mayores de 65 años sin demencia: 69 PD (edad: 77,19±7,44); y 244 PSD (edad: 75,94±7,34). Se aplicó MMSE y se recogieron datos médicos según historia clínica. Se realizaron análisis descriptivos y ANCOVAS para comparar la puntuación total y por áreas del MMSE, ajustando por edad, años de estudio, Índice de comorbilidad de Charlson (ICC), Índice de masa corporal (IMC), colesterol total, diagnóstico y toma de fármacos para hipertensión (HTA) y dislipemia.

Resultados: En los PD, el 46,4% presentó HTA, el 26,1% dislipemia y el 27,5% hipercolesterolemia, un IMC de 28,19±4,99 y un ICC de 4,77±1,58; frente a los PSD, de los que un 46,3% presentó HTA, 18,9% dislipemia y 23,8% hipercolesterolemia, un IMC de 27,53±4,45 y un ICC de 3,76±1,34. Controlando el efecto de estas variables en los ANCOVAS, hallamos diferencias estadísticamente significativas en la puntuación total del MMSE entre ambos grupos ($p=0,034$), así como en la orientación temporal y recuerdo ($p<0,05$). En el resto de áreas no se encontraron diferencias ($p>0,05$).

Conclusión: Los PD presentan diversos factores clínicos y cardiovasculares que pueden influir sobre su funcionamiento cognitivo. Los rendimientos cognitivos generales de los PD son inferiores a los de los PSD, concretamente, en orientación temporal y memoria diferida. Monitorizar estos factores clínicos, cardiovasculares y rendimientos cognitivos de los PD podría ayudar a detectar precozmente la aparición del deterioro cognitivo.

INTERVENCIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN UN CASO DE RETRASO MADURATIVO POSTERIOR BILATERAL

González Carrión, L.

Servicio de Neuropsicología. Centro de Rehabilitación Neurológica Avanza SLp

Objetivos: Evidenciar la importancia de la estimulación de las funciones visoespaciales para la adquisición del resto de funciones cognitivas.

Material y métodos: Estudio de caso único (n=1). Paciente mujer de 7 años y 6 meses diagnosticada de Retraso Madurativo desde los 4 años de edad por USMI (Unidad de Salud Mental Infanto-Juvenil). Parto con complicaciones, de 72 horas de duración, sin sufrimiento fetal. Comienzo de la marcha autónoma alrededor de los 12 meses y aparición de las primeras palabras a los 36 meses. Evaluación neuropsicológica inicial: alteraciones en el componente atencional, habilidades visoespaciales y visopercepción. Dificultad en memoria declarativa episódica, motricidad fina, comprensión y vocabulario ligeramente reducidos. Leve disfunción ejecutiva, especialmente en evocación categorial, abstracción y razonamiento. Instrumentos: Protocolo de evaluación cognitiva infantil utilizado en Centro Avanza. Procedimiento: (1) evaluación neuropsicológica, (2) estimulación cognitiva (6 meses) centrada principalmente en el entrenamiento de habilidades visoespaciales, (3) evaluación final.

Resultados: Tras 6 meses de tratamiento no farmacológico (estimulación cognitiva) se observan mejoras en todas las funciones cognitivas. Especialmente acentuadas en habilidades visoespaciales y visopercepción. Asimismo, ha mejorado el componente atencional y aumentado la memoria declarativa episódica. A nivel ejecutivo,

destacar importantes mejoras en abstracción verbal, fluidez verbal y flexibilidad cognitiva.

Conclusión: Los resultados hallados confirman la importancia de las habilidades visoespaciales en la adquisición de otras funciones cognitivas de orden superior.

DESCRIPCIÓN DE UN PERFIL ANÓMICO SEMÁNTICO ESPECÍFICO ASOCIADO A LESIONES FRONTALES POSTERIORES

Fernández Del Olmo, A.; Ortíz Rodriguez, M.; Martínez Bermúdez, A.; González Ortiz, L.; Vintimilla Tosi, A.B.

Servicio de Neurología. CIVET

Objetivos: La anomia es uno de los primeros indicadores de las enfermedades neurodegenerativas, aunque también es normal durante el envejecimiento. Se distinguen tres tipos (acceso, fonológica y semántica). Se presenta un caso con una anómia semántica específica para verbos y sus conjugaciones.

Material y métodos: Paciente mujer, de 52 años que experimenta una estado confusional breve con una aparición progresiva de un habla disártrica enlentecida y dificultades en áreas relacionadas con la memoria verbal desde hace 10 meses. En la actualidad, se añade una queja "subjetiva" de problemas en la comprensión de verbos y sus conjugaciones. La neuroimagen señala "focos puntiformes de sustancia blanca frontales posteriores izquierdos". Se realiza una valoración neuropsicológica a los 4 y 10 meses del episodio compuesta por pruebas de memoria (TRVS) y de lenguaje (Test de Boston y Test peabody) así como otras pruebas que valoran el funcionamiento cognitivo.

Resultados: En las dos evaluaciones se observa un mantenimiento de las alteraciones disártrica y una mejora en la memoria. Sin embargo, en contraste con los resultados obtenidos en el test de denominación de Boston que señalan una normalidad, el test Peabody muestra una severa alteración a nivel de lenguaje centrada en los verbos más abstractos y sus conjugaciones.

Conclusión: En este patrón anómico puede pasar desapercibido con las pruebas convencionales de denominación de sustantivos. La existencia de una anomía semántica específica de verbos y sus conjugaciones debe plantearse como una posible entidad diferenciable dentro de las anomias de corte más semántico de cara a ser tenida en cuenta en diagnósticos diferenciales.

IMPACTO DE UN PROGRAMA COGNITIVO-CONDUCTUAL EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE SOBRE MEDIDAS DE ACTIVIDAD DE LA ENFERMEDAD

Bermúdez Hernández, M. [1]; Olivares Pérez, T. [2]; Hernández Pérez, M.Á. [1]; Betancort Montesinos, M. [3]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria; 2. Departamento de Psicología Clínica, Psicobiología y Metodología. Universidad de La Laguna. Facultad de Psicología; 3. Departamento de psicología clinica, psicobiología y metodología. Universidad de La Laguna.

Objetivos: Las evidencias actuales en intervención psicológica sobre la disminución de la sintomatología ansioso-depresiva presente en la Esclerosis Múltiple (EM) son favorables, pero limitada en la compresión de los componentes activos y el efecto multifactorial sobre el curso de la enfermedad. Se estudiará el efecto de un programa de intervención cognitivo-conductual (TCC) en la reducción de la sintomatología ansioso-depresiva. Observar la relevancia de dichas variables sobre medidas clínico/biomédicas.

Material y métodos: Se estudiaron 120 pacientes con EM remitente-recurrente. Se diseñó un estudio experimental controlado y aleatorio con un grupo experimental, grupo comparador activo (TRP) y control con medidas pretest-postest. Se aplicó un amplio protocolo de evaluación psicológica (sintomatología ansioso-depresiva y factores específicos asociados).

Resultados: Se realizó un análisis discriminante observándose dos funciones significativas de separación máxima grupal [λ=0,74,F(2,81)=13,87,p<0.001] y [λ=0,92,F(2,81)=4,09,p<0.05]. El grupo de TCC mostró una mejoría significativa en calidad de vida física y mental, percepción subjetiva de deterioro cognitivo (PSDC), ansiedad global y tríada cognitiva total frente al grupo control. Paralelamente, el grupo de TRP mejoró en medidas de fatiga, depresión y ansiedad. El análisis de regresión para las variables respuesta tratamientos sintomáticos, administración corticoides, volumen cerebral y lesiones en T1 a partir de las variables predictoras mostró que las medidas más relevantes en la predicción atendiendo a su importancia fueron ansiedad, calidad de vida, depresión, PSDC y tríada cognitiva.

Conclusión: Nuestro estudio resalta la importancia de la observación integral de los cambios emocionales en fases precoces, discriminando los componentes terapéuticos efectivos y su influencia sobre el ajuste clínico y actividad inflamatoria de la enfermedad.

RENDIMIENTO Y CORRELACIÓN DEL PASAT CON RESONANCIA MAGNÉTICA ESTRUCTURAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Cortés Martínez, A.; Matías-Guiu Antem, J.; Montero, P.; Pytel, V.; Moreno Ramos, T.; Matías-Guiu Guía, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El PASAT es un test cognitivo muy útil y empleado en la EM, si bien las bases neurales de la prueba son controvertidas. El objetivo del estudio fueanalizar la correlación entre el PASAT y las alteraciones de resonancia magnética (RM) en una serie de 242 pacientes con esclerosis múltiple (EM).

Material y métodos: Se administró la versión de los 3 segundos del PASAT junto con una batería neuropsicológica exhaustiva. Se estimó el volumen cerebral global y el volumen total de lesiones. Se realizaron análisis de voxel-based morphometry y lesion-symptom mapping.

Resultados: La puntuación media del PASAT fue de 42,98±10,44. En 75 sujetos (31.0%) los resultados se consideraron deficitarios. La puntuación del PASAT correlacionó con precúneo bilateral y cíngulo posterior, caudado bilateral y putamen, así como cerebelo anterior bilateral. El mapeo de síntomas de lesiones basado en voxel no correlacionó de forma significativa con ninguna región. El análisis por regiones de interés restringido a sustancia blanca reveló una correlación con el cíngulo izquierdo, cuerpo calloso, tractos corticoespinales

bilaterales, y fascículo arqueado derecho. La correlación entre el PASAT y volúmenes cerebrales globales fueron débiles.

Conclusión: El PASAT se asoció con atrofia regional del cíngulo posterior y precúneo así como varias estructuras subcorticales como el caudado, putamen y, cerebelo. Esto enfatiza el rol de estructuras tanto corticales como subcorticales en el funcionamiento cognitivo y la velocidad de procesamiento de la información en pacientes con EM.

CHEMOBRAIN ¿MITO O REALIDAD? VALORACIÓN E INTERVENCIÓN DESDE EL ÁMBITO NEUROPSICOLÓGICO

Fernandez Oliveira, A. [1]; Zancada Menéndez, C. [1]; Mateos Marcos, V. [2]

1. Servicio de Neuropsicología. Instituto Neurológico Dr. Mateos; 2. Servicio de Neurología. Instituto Neurológico Dr. Mateos

Objetivos: El número de pacientes oncológicos que refieren dificultades cognitivas, ha ido en aumento. Por ello, la práctica clínica está obligada a poner su atención en los efectos cognitivos adversos sufridos por el paciente. Así, se plantea la necesidad de una revisión bibliográfica que permita conocer tanto la situación actual, como líneas futuras de actuación, desde el ámbito de la neuropsicología del Chemobrain.

Material y métodos: Utilizando las bases de datos PubMed y Psycinfo, se buscaron aquellos artículos publicados en los últimos 10 años bajo los términos "Chemobrain" y "Cognitive Impairment." 105 artículos fueron encontrados, de los que 23 fueron seleccionados. 7 de ellos, revisiones sistemáticas.

Resultados: Inicialmente el Chemobrain, se consideró una reacción a las respuestas emocionales derivadas de la patología y el tratamiento oncológico. Hoy en día la investigación apunta a que sutiles cambios neuroquímicos y neuroanatómicos estarían detrás de las alteraciones atencionales, ejecutivas o de memorias sufridas por el paciente con Chemobrain. El abordaje rehabilitador neuropsicológico de las mismas, demuestra efectos positivos en la reducción del impacto en la vida diaria del paciente oncológico.

Conclusión: Aunque la etiopatología del Chemobrain no está completamente esclarecida; existe suficiente literatura que lo relaciona con cambios cerebrales en el paciente oncológico. La valoración neuropsicológica se antoja clave de cara a ofrecer intervenciones eficaces que fomenten la mayor independencia y funcionalidad del paciente. De igual manera, plantear una mayor concienciación en el ámbito sanitario respecto al Chemobrain, se vuelve necesario en la oferta de respuestas efectivas al paciente oncológico.

MECANISMOS LINGÜÍSTICOS Y FUNCIONALES DE LA AFASIA DINÁMICA POST-ICTUS: BENEFICIOS DE LA TERAPIA COMBINADA CON DONEPEZILO Y MEMANTINA

Beltrán Corbellini, Á. [1]; Berthier Torres, M.L. [2]; Dávila, G. [2]; López Barroso, D. [2]; Santana Moreno, D. [3]; Roé Vellvé, N. [2]; Reina, S. [2]; Natera Villalba, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Unidad de Afasia. Centro de Investigaciones Médico-Sanitarias; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: La afasia dinámica (DA) es un trastorno excepcional del lenguaje caracterizado por un discurso espontáneo normal pero considerablemente reducido, preservándose el resto de funciones del lenguaje verbal. Se han descrito dos tipos de DA: (I) lenguaje-específico y (II) dominio-general. Evaluamos por primera vez la efectividad de donepezilo (DP) y de su combinación con memantina (MEM) en el tratamiento de un caso de DA.

Material y métodos: Estudio abierto, no controlado de caso único. Varón de 56 años con DA crónica (17 meses de evolución) tipo I/II tras ictus isquémico en áreas fronto-insular y motora suplementaria izquierdas. Tras la evaluación basal, el paciente recibió tratamiento con DP 5 mg/día (2 meses), 10 mg/día (2 meses), DP-MEM 20 mg (4½ meses) y lavado (1½ meses), no empleándose ninguna terapia rehabilitadora de la afasia. Se evaluó lenguaje y cognición, y se realizaron cuatro 18FDG-PET, basal y en diferentes fases del tratamiento.

Resultados: El DP 5 mg/día mejoró significativamente los rasgos tipo I (normalización de la producción de verbos, $p = 0.01$), mientras que DP 10 mg/día mejoró los rasgos tipo II (normalización de lenguaje espontáneo y fluencia verbal, y mejora en la generación de nuevas ideas, $p = 0.004$), restableciendo paralelamente la función ejecutiva-atencional. El tratamiento con DP-MEM mejoró aún más la cognición, pero no tuvo más influencia sobre la DA. No se registraron efectos adversos. El paciente refirió un notable aumento de calidad de vida tras el tratamiento.

Conclusión: El tratamiento farmacológico mejoró los déficits del lenguaje y cognición en un paciente con DA crónica tipo I/II.

EL POTENCIAL DE LA NEUROREHABILITACIÓN COGNITIVA BASADA EN REALIDAD VIRTUAL INMERSIVA EN PERSONAS CON DAÑO CEREBRAL SOBREVENIDO

Pardo Palenzuela, N. [1]; Mata Ferron, J. [2]; Ramirez Garcia, T. [1]; Nieto Escamez, F. [3]; Navarro Moreno, V. [4]

1. Servicio de Neuropsicología. Clínica Neurodem; 2. Departamento de Psicología. Universidad de Almería; 3. Centro de evaluación y rehabilitación neurpsicológica. Universidad de Almeria; 4. Departamento de Psicología. Universidad de Almeria

Objetivos: Cada vez es más creciente el desarrollo y empleo de nuevas tecnologías en la neurorrehabilitación de pacientes con daño cerebral adquirido (DCA). Es por ello, que se hace necesaria la evaluación de su efectividad real en el tratamiento de pacientes con este perfil. El objetivo de este estudio es evaluar la eficacia del empleo de la realidad virtual inmersiva (RIV) como potencial instrumento en la neurorrehabilitación cognitiva de pacientes con daño cerebral adquirido.

Material y métodos: Se elaboró un protocolo de valoración neuropsicológica en un diseño pre-post de caso único en un varón joven con daño frontal por lesión axonal difusa tras TCE grave al que se le implementó un entrenamiento cognitivo a través del empleo realidad virtual inmersiva mediante juegos de PC.

Resultados: Los resultados muestran la funcionalidad del empleo de la RVI a través de la mejora en los procesos de reflexividad, generación de estrategias y planificación en la conducta dirigida a metas.

Conclusión: En general, este caso provee apoyo a la idea de la eficacia del empleo en neurorrehabilitación cognitiva de estrategias basadas en el uso de la RVI, debido al aumento en la motivación del paciente, incremento de la adherencia al tratamiento y mejorías en las funciones ejecutivas, siendo necesario la elaboración de futuros estudios que sigan evaluando la eficacia, generalización del empleo de técnicas basadas en la RVI y la protocolización de los tratamientos.

GUÍA PRÁCTICA SOBRE EL CHEMOBRAIN: UNA HERRAMIENTA ÚTIL PARA EL PERSONAL SANITARIO EN LA ATENCIÓN AL PACIENTE ONCOLÓGICO CON QUEJAS COGNITIVAS

Zancada Menéndez, C.; Fernández Oliveira, A.; Mateos Marcos, V.

Servicio de Neurología. Instituto Neurológico Dr. Mateos

Objetivos: Las dificultades cognitivas referidas por el paciente oncológico durante, o tras el tratamiento representan un problema creciente en la práctica clínica. Dotar de una herramienta útil para el personal sanitario que describa qué es el Chemobrain y que explique su proceso de detección y posibilidades de intervención, es una necesidad que se pretende cubrir con la elaboración de la presente guía.

Material y métodos: Basándose en la literatura publicada en los últimos 10 años relacionada con el Chemobrain, se ha elaborado una guía descriptiva del mismo. Como material de referencia, se utilizaron las bases de Datos PubMed y PsycInfo. Así, de un total de 105 artículos, 23 fueron seleccionados, 7 de los cuales eran revisiones sistemáticas.

Resultados: La investigación apunta a factores neurotóxicos como origen de los cambios neuroanatómicos que provocan el fenómeno conocido como Chemobrain. La atención, velocidad de procesamiento, funciones ejecutivas y la memoria episódica son los principales dominios cognitivos afectados. La literatura coincide en subrayar el papel de la intervención neuropsicológica, tanto en su detección como en su posible tratamiento.

Conclusión: Las quejas cognitivas son una referencia habitual por parte del paciente oncológico, aunque no es infrecuente que sean infravaloradas. El fenómeno conocido como Chemobrain viene a explicar dichas dificultades. Consideramos necesario dotar al personal sanitario de una herramienta útil y sencilla para responder a las demandas de estos pacientes. Con la presente guía se pretende cubrir parte de esas necesidades.

PROTOCOLO DE CONSENSO EN EXPLORACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE DEL GRUPO NEUROPSICORED_EM: EVALUAR PARA INVESTIGAR

García Vaz, F. [1]; Aparicio Mingueza, A. [2]; Anglada, E. [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 Hernandez, Y. [11]; Jiménez Martín, I. [12]; Jiménez Veiga, J. [13]; Jover, A. [14]; Lubrini, G. [15]; Molano Salazar, A. [16]; Sierra Martínez, E. [17]; Pérez Martín, M.Y. [18]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Neurología. CEMCAT; 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 Neurología. Hospital Reina Sofía; 15. Servicio de Neurociencias. Universidad Francisco de Vitoria; 16. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; 17. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; 18. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias (H.U.C.)

Objetivos: Consensuar un protocolo de evaluación neuropsicológica común dentro del territorio español para para poder desarrollar trabajos de investigación multicéntricos.

Material y métodos: Un total de 18 neuropsicólogos especialistas en esclerosis múltiple (EM) de toda la geografía española se han reunido en tres ocasiones a lo largo de dos años para realizar una revisión bibliográfica exhaustiva sobre los métodos de evaluación en esta patología.

Resultados: Se define la batería neuropsicológica Brief Repeatable Batery (BRB) de Rao como la más utilizada y se analiza en detalle a la luz de los últimos avances en cognición y EM. El grupo detecta los aspectos débiles de la batería y trabaja en un consenso para optimizar tiempo y recursos y conseguir una evaluación más completa, sugiriendo incluir elementos de función ejecutiva y de función visoespacial, así como con medidas de estado emocional, funcionalidad, calidad de vida, fatiga y reserva cognitiva. Se contempla una batería básica común, así como un listado de sugerencias consensuadas en el caso de requerir profundizar en la evaluación. Se definen también los baremos de corrección a utilizar. Esta batería se sugiere como punto de partida para unificar el modelo de trabajo multicéntrico.

Conclusión: El grupo Neuropsicored_EM propone un protocolo que recoge los aspectos más relevantes según las últimas investigaciones, con el fin de utilizarse de forma consensuada en todos los centros con interés en EM.

DESARROLLO DE UNA BATERÍA PARA LA EVALUACIÓN DE LA COGNICIÓN SOCIAL

Delgado Álvarez, A. [1]; Cortés Martínez, A. [1]; Olbrich Guzmán, C.M. [2]; Betancourt Leal, J. [1]; Moreno Ramos, T. [1]; Matías-Guiu Guía, J. [1]; Matías-Guiu Antem, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Neuropsicología. Instituto Neurocirugía Dr. Alfonso Asenjo

Objetivos: La cognición social es un dominio cognitivo relevante en las enfermedades neurológicas, que incluye diferentes subdominios. Por ello, es necesario disponer de herramientas para su adecuada

evaluación. El objetivo del estudio fue el desarrollo, adaptación y validación preliminar de una batería para la evaluación de la cognición social.

Material y métodos: Se incluyeron 49 controles, 21 pacientes con esclerosis múltiple (EM) y 14 pacientes con enfermedad de Alzheimer. Se adaptaron y administraron un test de reconocimiento de emociones faciales (Faces), el test Faux Pas, un test de empatía basado en historias (SET) y el cuestionario Interpersonal Reactivity Index (IRI). Se calculó el alfa de Cronbach para cada escala y una correlación de Pearson para evaluar la relación entre ellas. En el grupo control, se calculó una correlación de Pearson para evaluar la influencia de la edad y los años de educación en las escalas. Se realizaron comparaciones entre el grupo EM y EA con su respectivo grupo control.

Resultados: La fiabilidad fue moderada-alta. La correlación entre los test fue baja-moderada, lo que apoya que evalúan subdominios independientes. Únicamente el test Faces correlacionó de forma significativa con edad y escolaridad. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos EM, EA y sus grupos control.

Conclusión: Nuestro estudio proporciona una batería adaptada a nuestro medio para evaluar la cognición social y sus diferentes subdominios. Los datos de consistencia interna y las diferencias con los grupos patológicos apoyan la validez de la batería, que deberá confirmarse en futuros estudios.

QUEJAS COGNITIVAS Y AUTOCONCIENCIA EN EL CONTINUUM DEL ENVEJECIMIENTO SANO AL DETERIORO COGNITIVO LEVE

Montenegro Peña, M. [1]; Montejo Carrasco, P. [2]; Prada Crespo, D. [1]; García Mulero, E. [2]; Reinoso García, A.I. [2]; Prados Atienza, J.M. [3]; Sánchez Beato, 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. Facultad de Trabajo Social; 4. Departamento Psicología Experimental. Facultad Psicología. Universidad Complutense Madrid

Objetivos: Analizar el perfil de las quejas subjetivas de memoria (QSM) en tres grupos de mayores: sanos (MS), declive cognitivo subjetivo (SCD) y deterioro cognitivo leve (DCL). Comprobar si la autoconciencia es diferente en estos grupos.

Material y métodos: Estudio transversal. Captación no probabilística consecutiva. 199 participantes sin demencia, media edad 71,31, DT=4,7. MS= 74; SCD=90; DCL=35. Evaluación: batería neuropsicológica completa; se evalúan las QSM con preguntas y cuestionario de fallos (MFE).

Resultados: Las QSM (pregunta global "problemas de memoria") están presentes en el 54,1%-MS, 93,3%-SCD y 82,4%-DCL (chi=35,44;eta=0,31;p<0,001). Se observa un cambio en la memoria en los últimos años con alteración en la vida diaria para: 46,6%-MS, 75,3%-SCD y 62,5%-DCL (chi=21,14;eta=0,22,p<0,001). La manifestación de fallos de memoria (MFE) es de 11,4 (DT=6,6) en MS; 14,4 (DT=7,9) en SCD y 14,8 (DT=8) en DCL (F=0,436; p=0,019). El tipo de fallos de memoria no diferencia a los tres grupos: los más frecuentes son "perder cosas en casa" y "punta de la lengua" y los menos frecuentes son "olvidar detalles importantes de uno mismo" y "hacer dos veces lo mismo". Para estudiar la autoconciencia: comparamos rendimiento objetivo y fallos de memoria. En MS hay asociación de MFE con velocidad de procesamiento, y tiempo de reproducción visual. En SCD hay asociación con inhibición. En DCL hay asociación con memoria inmediata y fluidez semántica.

Conclusión: Existe un perfil de QSM diferente según el deterioro. Las variables que se asocian a la autoconciencia son memoria, velocidad de procesamiento, inhibición y fluidez semántica de forma diversa según el nivel de deterioro.

Trastornos de la Vigilia y el Sueño + Neuroquímica P

EFECTO DE PERAMPANEL EN PACIENTES CON INSOMNIO CRÓNICO

Abenza Abildúa, M.J.; Palmí Cortes, I.; Navacerrada Barrero, F.J.; Suárez Gisbert, E.; Gómez Aceña, Á.; Cordero Martin, G.; Miralles Martinez, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía

Objetivos: El insomnio es el trastorno del Sueño más prevalente en la población general, y uno de los motivos de consulta más frecuentes en las Unidades del Sueño. Perampanel es un antiepiléptico también eficaz sobre la estructura del sueño, y en síndrome de piernas inquietas. Describimos la respuesta a tratamiento en biterapia con perampanel en pacientes con insomnio crónico en nuestra Unidad Multidisciplinar.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo observacional de 11 pacientes de los 246 atendidos por insomnio crónico. Todos con insomnio resistente a más de 6 fármacos, atendidos en la consulta de Neurología desde 2013 a 2017, todos diagnosticados con la clínica, pruebas de imagen y polisomnografía. Revisamos el sexo, edad, etiología del insomnio, años de evolución, tratamientos probados, y respuesta en horas y calidad de sueño por escalas Pittsburgh y Epworth.

Resultados: 11 pacientes con insomnio resistente, 7 mujeres (63.6%), 4 hombres (36.36%). Edad media: 54,54 años, tiempo medio de evolución: 16,27 años; 8 fármacos distintos probados de media (mono o biterapia). Etiología principal: 6 psicofísicos primarios (54,54%). Tras la combinación de perampanel a 2-4 mg (100%) con antidepresivos (40%) como trazodona, o ansiolíticos (60%) como clonazepam, mejora el número de horas totales de sueño (5 de media), la escala Epworth desciende de media 3 puntos, y mejora la escala Pittsburgh en 6 puntos de media.El principal efecto adverso fue irritabilidad.

Conclusión: La combinación de Perampanel con un antidepresivo,o un ansiolítico, mejoran la calidad del sueño por escala Pittsburgh, y número de horas de Sueño. Se necesitan más estudios para corroborar estos resultados.

ESTUDIO DE LAS CARACTERÍSTICAS DEL SUEÑO EN PACIENTES CON ICTUS

Domínguez Mayoral, A. [1]; Ferrer, M. [2]; Guerero, P. [1]; Gutiérrez, C. [3]; Fouz Rouson, N. [1]; Sánchez, J. [1]; Benítez, J.M. [1]; Aguilar, M. [1]; Sánchez Miura, J. [1]; Ferrete Ruiz, E. [1]; Pérez Sánchez, S. [1]; De Torres Chacón, R. [1]; Gamero García, M.Á. [4]; Barragán, A. [1]; Montaner Villalonga, J. [4]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 2. Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 3. Servicio de Neurofisiología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena

Objetivos: Las relaciones entre ictus y sueño representan un área de incertidumbre en la evidencia. El síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAHS) puede aparecer hasta en el 80% de los ictus.

Material y métodos: El objetivo de este estudio multidisciplinar es estudiar las características del sueño en nuestra población. Se han incluído pacientes con ictus isquémico de menos de 72h. Se han recogido datos demográficos y las escalas de NIHSS y Mallampati. Los "score" de Pittsbourg, Epworth y Berlín se han recogido de forma retrospectiva referidos al mes previo al ictus.

Resultados: Se han reclutado 16 pacientes de 70 años de edad media. La NIHSS media ha sido 6 y las oclusiones arteriales se han detectado en el 13%. La fibrinolisis y la trombectomía se han realizado en el 63% y 6% respectivamente. El 12% consumía benzodiacepinas. El 13% padecían una depresión previa. El 87% eran roncadores y el 44% referían apneas nocturnas en el mes previo al ictus. Se ha determinado un riesgo alto de SAHS en el 50% de los pacientes mediante el cuestionario de Berlín. En la clasificación de Mallampati, el grado 2 representa el más frecuente. La eficiencia media del sueño ha sido 76%. Se ha obtenido de media 10 y 12 puntos en las escalas de Pittsbourg y Epworth respectivamente.

Conclusión: La relevancia del trabajo reside en la descripción de los patrones de sueño previos al ictus. Además alertamos sobre el infradiagnóstico del SAHS, lo que puede empeorar el pronóstico del ictus si no realizamos este tipo de cribaje.

TRATAMIENTO SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS. NUEVA ALTERNATIVA: PERAMPANEL

Gomez Llopico, R.; Cusó Garcia, S.; Serrano Munuera, C.

Servicio de Neurología. Fundació Hospital Sant Joan de Déu

Objetivos: El Síndrome de piernas inquietas (SPI) es un trastorno que puede afectar de forma significativa la calidad de vida de nuestros pacientes. Los fármacos de primera línea son los agonistas dopaminérgicos, otras opciones terapéuticas son principalmente los alfa2-delta ligando del canal Calcio, benzodiazepinas y opiodes. Utilizados en monoterapia o en combinación, continúan existiendo casos refractarios y puede aparecer el fenómeno de aumento. Presentamos un caso de SPI refractario, tratado con perampanel (Fycompa r), un antagonista de los receptores de glutamato tipo AMPA.

Material y métodos: Mujer 51 años que presenta anemia ferropénica crónica y fibromialgia. Como tratamiento habitual destaca sulfato ferroso 105 mg/24h, pregabalina 75 mg/12h, tramadol 50 mg, topiramato 300mg/24h y lormetazepam 2 mg/24h. Diagnosticada de SPI en base a los criterios clínicos. Escala IRLS 34. Analíticas seriadas con ferritina 10-12 ng/mL. Como estrategias terapéuticas: Se realiza cambio de lormetazepam por clonazepam 2mg, sin beneficio clínico y somnolencia diurna. No tolera rotigotina 1mg por inicio eating y tampoco pramipexol 0,18mg por edema facial. Previo consentimiento de la paciente, se inicia tratamiento con perampanel con aumento progresivo a 4 mg.

Resultados: Al mes de inicio tratamiento presenta mejoría significativa de la clínica. No presenta efectos secundarios. A los 6 meses de inicio del tratamiento, la escala IRLS 9 y en CGI-GI mucho mejor.

Conclusión: En nuestro caso, el perampanel tiene un efecto sintomático significativo para el control de los sintomas tanto motores como sensitivos en el SPI a corto plazo, por lo tanto puede ser una alternativa para aquellos casos de SPI refractarios moderados-severos.

TRASTORNOS CIRCADIANOS DEL SUEÑO EN DOS POBLACIONES DIFERENTES: ESTUDIANTES DE MEDICINA DE QUINTO AÑO Y MÉDICOS RESIDENTES DE TERCER AÑO

Calabria Gallego, M.D. [1]; López Agudelo, O. [1]; Del Pozo Valero, R. [2]; Martínez Peralta, S. [1]; Sierra Gómez, A. [1]; Murillo Hernández, A.D. [1]; Álvarez Álvarez, M. [1]; Domínguez Díez, F.J. [1]; el Berdei Montero, Y. [1]; Morán Sánchez, J.C. [1]

1. Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca; 2. Servicio de Medicina. Universidad de Salamanca

Objetivos: Los intentos por dormir o permanecer despiertos en momentos fisiológicamente inapropiados da lugar a los tratornos del ritmo circadiano del sueño. Nos planteamos estudiar qué tipo de trastorno aparece en estudiantes de Medicina y médicos internos residentes.

Material y métodos: Se realizó un estudio observacional descriptivo de los trastornos del ritmo circadiano en estudiantes de quinto curso de Medicina y MIR de tercer año del hospital adscrito al distrito universitario de nuestra ciudad. Se aplicó un cuestionario con quince preguntas a las poblaciones elegidas.

Resultados: Se detallan y analizan los resultados de las encuestas llevadas a cabo en ambos grupos.

Conclusión: Los trastornos del ritmo circadiano del sueño son muy prevalentes entre los estudiantes de Medicina y MIR siendo el de retraso de fase del sueño el más frecuente. Urge elaborar campañas de mejora de la higiene del sueño en estos grupos sondeados.

DEMORA DIAGNÓSTICA EN NARCOLEPSIA

Abenza Abildúa, M.J. [1]; Miralles Martínez, A. [1]; Lores Gutiérrez, V. [1]; Ramirez Prieto, M.T. [1]; Ojeda Ruíz de Luna, J. [1]; Cordero Martín, G. [1];

Gutiérrez Cueto, G. [1]; Algarra Lucas, C. [1]; Sánchez García, B. [1]; Mora Villarrubia, A. [1]; Suárez Gisbert, E. [1]; Pérez Villena, A. [1]; Herreros Fernández, M.L. [1]; Bathal Guede, B. [1]; Macón Liquete, E. [1]; García de Gregorio, J.Á. [1]; Arpa Gutiérrez, F.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos

Objetivos: Los trastornos del Sueño son muy prevalentes en la población.Sin embargo, la narcolepsia es uno de los más infrecuentes. Describimos el tiempo de demora diagnóstica de los pacientes con narcolepsia atendidos en la Unidad Multidisciplinar de Trastornos del Sueño de nuestro centro.

Material y métodos: Análisis descriptivo retrospectivo observacional de 30 pacientes, con diagnóstico de narcolepsia atendidos en la consulta de Neurología desde Octubre de 2012 hasta Diciembre de 2017. Revisamos el sexo, la edad de los pacientes al diagnóstico en consulta especializada, y al inicio de los síntomas, el servicio que remite al paciente por la sospecha clínica, el tiempo de demora de diagnóstico, los motivos de consulta, y la búsqueda de información previa en Internet o redes sociales.

Resultados: De los 601 pacientes, 30 presentan narcolepsia, 17 con cataplejías, 13 sin ellas. Hombres 15, mujeres 15. La demora media diagnóstica desde el inicio de síntomas fue de 11,8 años. Edad media de inicio de síntomas 22,93 años. El 33,33% de los pacientes habían consultado sus síntomas en Internet o redes sociales. Los motivos de consulta de nuestra serie fueron: repercusión en el trabajo (40%), en el ámbito escolar o académico (23%), en el ámbito familiar (20%), o secundario a accidentes de tráfico (16,6%).

Conclusión: El principal motivo de consulta en nuestra serie es la repercusión laboral. Sólo el 33,33% de nuestros pacientes habían conocido o consultado previamente sus síntomas por estos medios, por lo que la demora media de diagnóstico ha mejorado de forma discreta con respecto a otras series publicadas anteriormente.

ANÁLISIS DE LA ASOCIACIÓN ENTRE PSEUDOARTROSIS POST-FRACTURA ÓSEA DE MIEMBROS INFERIORES Y SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

Ojeda Ruiz de Luna, J. [1]; de la Heras Alonso, J.A. [1]; Sanjurjo, J. [1]; López Gallardo, S. [2]; de los Santos, R. [3]; Abenza Abildúa, M.J. [1]; Miralles Martínez, A. [1]; Sanz Rosa, D. [4]; Morillas Molina, J.M. [5]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Medicina de Familia. SERMAS. Área 5; 3. Servicio de Traumatología. Hospital U. Cruz Roja; 4. Universidad Europea. Facultad de Ciencias Biomédicas; 5. Universidad Europea. Facultad de ciencias biomédicas

Objetivos: El síndrome de piernas inquietas (SPI) es un trastorno neurológico de diagnóstico clínico; con frecuencia se asocia a movimientos periódicos de las piernas nocturnos (MPP). La pseudoartrosis se define como la falta de consolidación entre los extremos óseos de una fractura. La principal causa de pseudoartrosis es la mala inmovilización de la fractura.

Material y métodos: Estudio observacional analítico longitudinal retrospectivo de casos y controles de pacientes con fractura de miembro inferior consolidada o no consolidada (pseudoartrosis) atendidos en un hospital secundario. La recogida de datos ariables demográficas/ clínicas) se efectuó sobre historiales de pacientes (2011-2017) con fracturas. De manera ciega a la evolución de la fractur a (excepto un paciente),se contactó telefónicamente, evaluando criterios clínicos de SPI(SES-SEN), MPP percibidos por compañero de cama y despertares nocturnos.

Resultados: 30 pacientes con Fractura (Fx): 10 grupo pseudoartrosis (PSEUDO) y 20 grupo consolidación adecuada (CONS). 59% varones. Edad a la fx: 38,1ª (DE 20).Tipo Fx: Metatarso:64%, Astrag/calc:25%, Peroné:17%. No diferencias significativas entre los grupos PSEUDO/ CONS en sexo, edad, tipo y mecanismo de fx. Presencia SPI: Grupo PSEUDO 7/10 (70%) vs CONS 2/20 (10%)(p=0.003),OR 21(95% IC:2,86-153,75). MPP: PSEUDO: 6/10(60%) vs CONS:1/20 (5%) (p=0.010), OR 19 (95% IC:1,79-201,68). Despertares nocturnos: asociación positiva p= 0.004), OR 13,5(95% IC:1,95-93,24).

Conclusión: Valoramos una fuerte asociación en pacientes con fx distal de EEII entre evolucionar a pseudoartrosis y presentar SPI, MPP y experimentar despertares nocturnos. Estos factores provocarían falta de inmovilización de la fx, principal factor para desarrollar pseudoartrosis Serían necesarios estudios que evaluaran la utilidad de explorar el diagnóstico de SPI/MPP en el paciente que presenta una fractura distal de EEII. Si se confirmara, el tratamiento para controlar esos síntomas, podría disminuir el riesgo de desarrollar pseudoartrosis.

SÍNDROME DE LA BELLA DURMIENTE TRAS INFECCIÓN GASTROINTESTINAL: EL DESCONOCIDO SÍNDROME DE KLEINE-LEVIN

Alba Isasi, M.T.; Vázquez Lorenzo, J.; Cabrera Maqueda, J.M.; Fuentes Rumi, M.L.; Baídez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Tortosa Conesa, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El síndrome de Kleine-Levin es un infrecuente trastorno del sueño que predomina en varones adolescentes y que se caracteriza por la presencia de episodios cíclicos de hipersomnia asociados a alteraciones cognitivas y del comportamiento. Esto hace que sea fácil confundirlo con enfermedades psiquiátricas.

Material y métodos: Se describe un varón de 25 años que consulta por presentar periodos de hipersonmnia recurrentes. Fue estudiado en la infancia por problemas de concentración y somnolencia tras una infección gastrointestinal. Desde entonces ha recibido multiples diagnosticos psiquiatricos (depresión, conversivo, trastorno bipolar, psicósis…) y se ha iniciado tratamiento con litio. Además de presentar una clínica compatible encontramos variaciones en el video-electroencefalograma basal y durante la crisis de hipersonmnia. En base al caso, se realiza revisión de la literatura.

Resultados: La fisiopatología de este trastorno parece relacionarse con un déficit funcional hipotalámico. El diagnóstico se realiza mediante criterios clínicos, establecidos en la Clasificación Internacional de desórdenes del sueño (ICSD) u otras clasificaciones. Pruebas complementarias que pueden ayudar al diagnóstico son: electroencefalograma, monitorización intensiva con video-electroencefalograma, determinación de hipocretinas en líquido

cefalorraquídeo antes y durante la crisis, resonancia cerebral y pruebas de imagen funcional como SPECT y PET. En relación al tratamiento, un metaanálisis reciente concluye que no existen evidencias que refuten la indicación de ningún fármaco.

Conclusión: Dado que esta enfermedad es infrecuente, y su diagnóstico es clínico, es necesario ahondar en el conocimiento de su fisiopatología para tratar de hallar nuevos métodos diagnósticos y optimizar el tratamiento intentando disminuir el tiempo de afectación.

BLOQUEO DE LOS RECEPTORES DE GLUTAMATO TIPO AMPA: UNA ALTERNATIVA EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

Vicente Alba, P. [1]; Fraga Bau, A. [1]; Moreno Carretero, M.J. [1]; Koukoulis Fernández, A. [1]; Fernández Gil, S. [2]

1. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; 2. Servicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

Objetivos: El perampanel (PER) es un fármaco antagonista no competitivo y selectivo de los receptores postsinápticos inotrópicos del glutamato tipo AMPA, indicado en el tratamiento de las crisis focales y/o generalizadas. Teniendo en cuenta su mecanismo de acción, se ha descrito su uso fuera de ficha técnica en otras entidades clínicas.

Material y métodos: Varón de 49 años, fumador y ex-toxicómano, que consulta por un síndrome de piernas inquietas (SPI) refractario al tratamiento. Puntuaba 30/40 en la escala de severidad de SPI (IRLS) y había recibido tratamiento con gabapentina, pregabalina, clonazepam y levodopa, sin éxito. Dados sus antecedentes, se desestimó el tratamiento con opiáceos y agonistas dopaminérgicos, por lo que se inició tratamiento con PER hasta dosis de 4mg. Al cabo de 2 meses, presentó una mejoría significativa, con una puntuación de 15/40 en la IRLS, sin referir efectos adversos.

Resultados: Se ha postulado que el SPI se debe una disfunción en el sistema glutamatérgico y dopaminérgico. El glutamato es el responsable de la fragmentación del sueño. Produce una sobrestimulación a nivel talámico que condiciona un estado de alerta, facilitando los despertares nocturnos. Los agentes bloqueantes de los receptores AMPA pueden disminuir esta sobrestimulación. Como podemos ver en nuestro caso, el PER consiguió una mejoría de los síntomas sensitivos y motores, disminuyendo 15 puntos en la IRLS, sin objetivarse efectos adversos.

Conclusión: El PER puede ser una alternativa eficaz en el tratamiento del SPI, aunque es preciso realizar más estudios para confirmar estos hallazgos.

ALTERACIONES DEL SUEÑO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y COMORBILIDADES PSIQUIÁTRICAS

Milan Tomas, A. [1]; Fasano, A. [2]; Shapiro, C. [3]; Zurowski, M. [4]

1. Servicio de Neurología. Consulta Privada; 2. Servicio de Neurología. Toronto Western Hospital; 3. Psiquiatria.Unidad Sueño. Toronto Western Hospital; 4. Servicio de Psiquiatría. Toronto Western Hospital

Objetivos: Evaluar si las alteraciones observadas en estudios polisomnográficos de pacientes con Parkinson es diferente cuando existe trastornos psiquiátricos asociados.

Material y métodos: Este es un estudio piloto donde se han evaluado doce pacientes con enfermedad de Parkinson mediante entrevista estructurada usando el M.I.N.I (Mini International Neuropsychiatry Interview) así como cuestionarios de sueño y depresión administrados por una neuróloga entrenada. A cada paciente se le realizó un estudio polisomnográfico el mismo día de la entrevista.

Resultados: Tres de los pacientes fueron diagnosticados con trastorno depresivo mayor, dos con trastorno de pánico y dos con características psicóticas. Otros dos pacientes cumplían criterios para trastorno de estrés postraumático. Ambos grupos (con o sin diagnóstico psiquiátrico) tenían una edad media y puntuación en la UPDRS (parte motora) similar. Sin embargo, aquellos con un diagnóstico psiquiátrico mostraron mayor fragmentación del sueño, mayor fatiga e hipersomnia que aquellos sin dicho diagnóstico. Además, algunas características descritas como posibles biomarcadores de depresión (alteraciones del sueño REM, disminución de sueño N3 y N4, así como la fragmentación del sueño y la disminución de la eficiencia del sueño) fueron observadas con mayor frecuencia en aquellos con un diagnóstico psiquiátrico. La dosis total de levodopa (mayor en el grupo con diagnóstico psiquiátrico) así como el uso de antidepresivos y benzodiacepinas, podrían haber influído nuestros resultados.

Conclusión: Algunas medidas objetivas de sueño podrían ayudar a neurólogos, psiquiatras y especialistas en sueño a descartar comorbilidades frecuentes en pacientes con Enfermedad de Parkinson.

MARAVIROC EN EL TRATAMIENTO DE LA LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN CONTEXTO DE INFECCIÓN POR VIH

Alberte Woodward, M. [1]; Gómez Méndez, R. [2]; Sabbagh Casado, N.A. [1]; Guijarro del Amo, M. [1]; López Álvarez, M.J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Lucus Augusti; 3. Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Lucus Augusti

Objetivos: La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una infección oportunista del SNC por el virus JC (vJC), habitualmente en el seno de inmunodepresión por VIH aunque también se ha descrito con inmunosupresores u otros estados. El control de la infección por vJC en VIH reside en restaurar la inmunidad celular mediante la terapia antirretroviral (TAR), lo que expone al desarrollo del síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (SIRI) que se sabe que puede desenmascarar una LMP latente. Maraviroc antagoniza el correceptor CCR5 empleado por el VIH para infectar linfocitos CD4+, y se sabe que limita el neurotropismo de linfocitos citotóxicos CD8+ que también expresan CCR5.

Material y métodos: Describir la evolución clínico-radiológica de un paciente con LMP-SIRI tratado con maraviroc.

Resultados: Cuatro meses después del diagnóstico de inmunodepresión severa por VIH e inicio de TAR con respuesta analítica, un varón de

55 años consulta por desarrollar un trastorno atencional que interfiere en sus actividades diarias. La RM cerebral demuestra extensas hiperintensidades en FLAIR en la sustancia blanca bifrontal con captación de contraste, con LCR positivo para vJC. El resultado de los test psicométricos MoCA y SDMT son 24/30 y 29 respectivamente. Se prescriben maraviroc 150 mg dos al día y prednisona oral en pauta descendente. Seis meses después de iniciar maraviroc el trastorno atencional se ha resuelto. La RM demuestra reducción del edema, sin captación de contraste. El MoCA se ha normalizado (29/30).

Conclusión: Pese a la escasa evidencia sobre su uso, maraviroc puede ser útil en el tratamiento de la LMP-SIRI.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LAS TERAPIAS ANTITNF: 16 AÑOS DE EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Gómez López, A.; Natera Villalba, E.; Sánchez Sánchez, A.; Ros Castelló, M.V.; Monreal Laguillo, E.; Sainz de la Maza Cantero, S.; Costa-Frossard França, L.; Alvarez Cermeño, J.C.; Corral Corral, I.; Buisan Catevilla, F.J.; García Barragán, N.; Zarza Sanz, B.; Masjuan Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: Los anticuerpos monoclonales antiTNF son útiles para el tratamiento de enfermedades reumatológicas y digestivas. Sus efectos adversos inmunológicos (infecciones y tumores) son conocidos, pero a nivel del sistema nervioso están menos caracterizados.

Material y métodos: Revisión retrospectiva sobre la base electrónica de historias de nuestro hospital terciario (2002-2017), con los términos antiTNF, infliximab, adalimumab, golimumab y etarnecept. Se incluyeron pacientes que presentaron síntomas neurológicos mientras estaban en tratamiento con estos fármacos, no atribuibles a etiología alternativa.

Resultados: Se incluyeron 17 pacientes, 10 mujeres y 7 hombres con una edad media de 47 años (min 26-max 63), en tratamiento con infliximab (7), adalimumab (9) y golimumab (1), en enfermos con enfermedad inflamatoria intestinal (7), artritis reumatoide (5), espondilitis anquilosante (2), artritis psoriásica (2) y pioderma gangrenoso (1). No se encontraron complicaciones neurológicas con etanercept. El diagnóstico clínico fue ictus (uno requirió trombectomía mecánica) o AIT en 10, enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central en 2, y otros diagnósticos como neuropatía óptica, cefalea invalidante o parestesias en 5. El tratamiento se suspendió en 8 pacientes en total, en todos los casos de enfermedad desmielinizante y en la mitad de enfermedad cerebrovascular.

Conclusión: La mayoría de las complicaciones fueron leves y transitorias, salvo en el caso de las desmielinizantes y uno de los ictus. Adalimumab fue el antiTNF más comúnmente involucrado. Están representados los trastornos desmielinizantes y la trombosis venosa cerebral, ya descritos. Sin embargo, una posible asociación de estos fármacos con ictus criptogénicos debería ser clarificada con estudios prospectivos.

ENCEFALOPATÍA TÓXICA SUBAGUDA Y REVERSIBLE SECUNDARIA AL USO DE BENDAMUSTINA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Labrador Marcos, S.; Gil-Olarte Montesinos, I.M.; Martín Ávila, G.; Urtiaga, S.; Morlán, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe

Objetivos: Describir un caso clínico caracterizado por una encefalopatía tóxica por uso de bendamustina, subaguda y reversible.

Material y métodos: Mujer de 67 años con antecedente de Linfoma no Hodgkin folicular con diferenciación marginal y gammapatía monoclonal IgM asociada que produce una polineuropatía dolorosa. El linfoma se encuentra en remisión tras varios ciclos de quimioterapia, pero la polineuropatía resulta resistente a tratamiento con rituximab, inmunoglobulinas, recambio plasmático y corticoides. Como tratamiento de cuarta línea se pauta obinotuzumab-bendamustina. Tras la tercera dosis la paciente comienza a presentar de forma subaguda desorientación, confusión, desconexión del medio, mutismo y la apatía.

Resultados: Ingresa para estudio, objetivándose cuadro encefalopático caracterizado por un mutismo acinético, con reflejos de liberación frontal. En las pruebas complementarias se descartan alteraciones metabólicas e infecciosas, así como la recidiva tumoral. Tanto la neuroimagen como la PL resultaron normales. El EEG mostró actividad enlentecida en frecuencias theta-delta y salvas sincrónicas bi-trifásicas a 1.5-2Hz de predominio anterior, sugestivo de encefalopatía tóxico-metabólica. Los anticuerpos onconeuronales fueron negativos. Habiendo descartado otras causas, se diagnostica a la paciente de encefalopatía tóxica secundaria al uso de bendamustina. Se retira el tratamiento y se procede a rehabilitación, produciéndose mejoría clínica y electroencefalográfica progresiva. Al año la paciente ha recuperado las funciones superiores casi por completo, aunque la polineuropatía ha empeorado.

Conclusión: Se han registrado cuadros encefalopáticos secundarios al uso de agentes alquilantes, mostazas nitrogenadas, nitrosureas y otros quimioterápicos. Ante cuadros de estas características la etiología tóxica ha de considerarse siempre una opción, aunque se trate de un diagnóstico de exclusión.

EVOLUCIÓN FATAL SECUNDARIA AL USO DE LAXANTES EN MIASTENIA GRAVIS GENERALIZADA NO DIAGNOSTICADA PREVIAMENTE

González Menacho, J. [1]; Pardo Reche, P. [2]; García Madroñal, R. [2]; Monserrat Nondedeu, J. [1]; Jaén Gómez, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; 2. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus

Objetivos: La miastenia gravis puede complicarse por fármacos que afecten a la transmisión sináptica de acetilcolina en la placa

neuromuscular, por lo que existe abundante bibliografía y advertencias frecuentes a los pacientes para limitar el uso de estos tratamientos. Presentamos una paciente con miastenia gravis generalizada que no había sido detectada empeorando progresivamente hasta la muerte a raíz del uso de laxantes y opiáceos.

Material y métodos: Mujer 84 años. Empeoramiento progresivo de disartria y disfagia que se acentúa en las últimas semanas, y que padecía leve e intermitentemente desde 4 años antes. Por estreñimiento severo inició durante el último mes tratamiento con Ebastina como laxante y con Tramadol para control del dolor abdominal, en dosis crecientes, aumentando progresivamente la disfagia y la disartria, y apareciendo malestar general, astenia generalizada y dificultad para mantener cabeza erguida.

Resultados: Ante la sintomatología se retiró Ebastina y Tramadol, se cursaron anticuerpos anti-receptor de acetilcolina, se intentó administración de Mestinon que no fue posible por disfagia; la paciente rechazó sonda nasogástrica, exigió reinstauración del laxante y analgesia pese a advertencias; fue exitus por parada respiratoria en 30 minutos sin haber podido modificarse de forma efectiva la medicación. Se ha notificado el caso al registro de efectos adversos de nuestra comunidad.

Conclusión: El caso actual constituye un ejemplo dramático de los efectos posibles de fármacos contraindicados en pacientes miasténicos. La mebeverina tiene un efecto antagonista muscarínico y por tanto empeora la función de la placa neuromuscular y la clínica en cualquier paciente miasténico. El uso concomitante de Tramadol contribuyó al desenlace.

TEMBLOR ORTOSTÁTICO EN RELACIÓN CON EL TRATAMIENTO CON QUINOLONAS

Lapeña Motilva, J.; Díaz Díaz, J.; Manrique de Lara Cadiñanos, P.; Ogando Durán, G.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Severo Ochoa

Objetivos: Presentamos un caso de un paciente que presentó temblor ortostático en el contexto de tratamiento con levofloxacino.

Material y métodos: Hemos realizado una revisión de la literatura al respecto, y, que nosotros sepamos, este es el primer caso descrito de este tipo de temblor como reacción adversa.

Resultados: El tratamiento con quinolonas puede producir efectos secundarios en la esfera neurológica. El más conocido de todos ellos es la disminución del umbral convulsivo, pero existen otros como el aumento del temblor. Parece ser que estos efectos están en relación con la capacidad de este fármaco de antagonizar los receptores GABA.

Conclusión: Este caso recalca la necesidad de valorar la clínica neurológica de un paciente que se encuentre en tratamiento con quinolonas desde el punto de vista de una disfunción de la función del GABA y además apoya la hipótesis GABAérgica del temblor ortostático.

Trastornos del Movimiento P1

PRIMER AÑO DE OPICAPONA EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON CON FLUCTUACIONES: EXPERIENCIA DE UNA UNIDAD DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

García Madrona, S.; Escribano Paredes, J.B.; Nedkova Hristova, V.; Martinez Poles, J.; López Sendón, J.L.; Martínez Castrillo, J.C.; Alonso Canovas, A.; Fanjul Arbos, S.; Parees Moreno, I.; Perez Torre, P.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La Opicapona es un nuevo inhibidor de la catecol-O-metiltransferasa indicado para las fluctuaciones motoras en la Enfermedad de Parkinson (EP). Su seguridad y eficacia se ha demostrado en ensayos clínicos pero es necesario valorar su utilidad en la práctica clínica real.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en pacientes con EP tratados con opicapona (junio 2017 - junio 2018) en nuestra Unidad de Trastornos del Movimiento. Se recogen variables clínicas, de eficacia y seguridad.

Resultados: Incluimos 30 pacientes, 50% varones y edad media de 71±13 años, con una mediana de evolución de 11 años (3-25), escala Hoehn y Yahr mediana 3 puntos (1,5-4). El tratamiento previo era: levodopa en 100%, agonistas dopaminérgicos: 46,7%, IMAO: 36,7%, amantadina: 6,7%, estimulación cerebral profunda: 13,3%, infusión continua de levodopa/carbidopa: 16,7%. El 26,7% estaba previamente con otro ICOMT. El seguimiento fue de 3,6 meses (1,2-6,1). El 53,5% de los pacientes tenía Off el 25-50% del día y 23,3% el 50-75% pretratamiento, que se redujo a 20% y 6,7% respectivamente. La diferencia entre dosis equivalente de levodopa pretratamiento (1171,4±671,8mg) y postratamiento (1133,5±509,5mg) no fue significativa (p=0,32). El 50% de los pacientes presentaban discinesias no discapacitantes pretratamiento y tras el tratamiento empeoraron ligeramente solo en su duración en la mitad, sin empeoramiento en las discinesias incapacitantes. Ocho pacientes (26,7%) abandonaron el tratamiento (3 por ineficacia y 5 por efectos adversos dopaminérgicos moderados).

Conclusión: Nuestros pacientes con EP fluctuante, a pesar de su complejidad basal, se beneficiaron del tratamiento con opicapona sin presentar efectos adversos graves, manteniendo una dosis equivalente de levodopa estable.

¿LA SUSTANCIA NEGRA DEJA HUELLA? UNA OBSERVACIÓN CLÍNICA

Alonso Cánovas, A.; López Sendón Moreno, J.L.; García Ribas, G.; Monterde Fernandez, N.; Jara Laguna, C.; Martínez Castrillo, J.C.; Masjuan Vallejo, J.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La asociación entre Enfermedad de Parkinson (EP) y seborrea capilar es conocida. El estudio de sustancia negra (ESN) demuestra hiperecogenicidad en el 85% de pacientes con EP.

Presentamos una observación clínica relativa a la impregnación de seborrea en el papel de la camilla de exploración sonográfica.

Material y métodos: Análisis prospectivo de pacientes consecutivos con trastornos del movimiento y ventana transtemporal suficiente a los que se realizó ESN (Octubre 2015-Enero 2016). Se empleó un ecógrafo EsaoteMyLab25Gold y papel desechable (Unidix 0.58x1.52) cubriendo la camilla. Se analizaron características clínicas y presencia de huella cefálica en el papel al concluir la misma (10 minutos aproximadamente) de forma dicotómica.

Resultados: Analizamos 52 pacientes (54% varones) de 72 años de media (39-89) y seguimiento tras la prueba de 20 meses(3-34). En el 65% la SN fue hiperecogénica (SN+), y en 16 (31%) se detectó huella. El diagnóstico final fue EP en 26 (50%), parkinsonismo atípico (PA) en 9 (17%) y otros en 17 (33%). La SN+ se asoció al diagnóstico de EP (p:0.0078) y al sexo masculino (p: 0.04). La huella se asoció a SN+ (p:0.0044) y al sexo masculino (p: 0.0003E-2), pero no al diagnóstico final [EP/PA 38%, otros 18%, p:NS]. El análisis multivariante confirmó una asociación entre SN+ y huella independiente del sexo (OR 11, IC95% 1.05-110).

Conclusión: La presencia de huella en el papel tras el ESN es un signo clínico fácil de documentar, fuertemente asociado a la hiperecogenicidad de la SN. Una muestra más amplia podría establecer su potencial asociación con el diagnóstico de EP/PA.

EFECTO DE LA SUBTALAMOTOMÍA UNILATERAL MEDIANTE HIFU EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON: CORRELATO ELECTROMIOGRÁFICO

Fernández Rodríguez, B. [1]; Hernández González-Monje, M. [2]; Martínez Fernández, R. [2]; del Álamo, M. [3]; Rodríguez Rojas, R. [2]; Pineda Pardo, J.Á. [4]; Obeso Martín, I. [4]; Gasca Salas, C. [2]; Vela, L. [2]; Alonso Frech, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia; 2. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 3. Servicio de Neurocirugía. HM Universitario Puerta del Sur; 4. Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur

Objetivos: La subtalamotomía unilateral por ultrasonidos focalizados de alta intensidad guiados por RM (HIFU) podría mejorar de forma segura las manifestaciones motoras de la enfermedad de Parkinson (EP) medidas mediante la MDS-UPDRS. El objetivo de este estudio es objetivar dicha mejoría gracias al análisis del movimiento mediante EMG.

Material y métodos: Se estudió en estado de OFF a pacientes con EP antes de la subtalamotomía y a los 6 meses. Se registró mediante EMG de superficie el tiempo proximal de reacción, la amplitud y ritmicidad en la maniobra de tapping. Todas las medidas se realizaron de forma bilateral y de forma ciega para el lado tratado. Se analizaron los resultados comparando medias por t-test.

Resultados: Se incluyeron 7 pacientes. La media de edad era 62,5 años con un promedio de 6,4 años de evolución de enfermedad. El tiempo simple de reacción en el lado tratado mejoró de 176 ± 23ms pretratamiento a 140 ± 23ms a los 6 meses (reducción del 20%, p=0.02). El número de tappings difería entre ambos lados pretratamiento (29 ± 8 vs 34 ± 11,p=0.01), igualándose a los 6 meses del procedimiento (39.2 ± 9 vs 40.2 ± 11, p=0.08). Para el lado tratado, el número de tappings aumentó de forma significativa tras la subtalalamotomía (34,4%). La ritmicidad en el lado tratado mejoró (0.119 vs 0.092 de variabilidad), pero no de forma significativa (p=0,2).

Conclusión: La subtalamotomía unilateral mediante HIFU mejora las manifestaciones motoras medidas mediante EMG, apoyando la mejoría motora objetivada en la MDS-UPDRS III.

ESTUDIO OBSERVACIONAL PARA EVALUAR LA RESPUESTA CLÍNICA AL SUSTITUIR RASAGILINA POR SAFINAMIDA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y FLUCTUACIONES MOTORAS

Vales Montero, M.; Muñoz González, A.; Contreras Chicote, A.; De La Casa Fages, B.; Velázquez, J.M.; Luque Buzo, E.; Grandas, F.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Analizar las variaciones en el número de horas off diarias, síntomas motores, no motores, calidad de vida, independencia funcional e impresión clínica global en pacientes con Enfermedad de Parkinson y fluctuaciones motoras al sustituir rasagilina por safinamida en la práctica clínica habitual.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo. Se analizan las puntuaciones de las siguientes escalas: diario de Hauser, UPDRS III, UDysRS, PDNMQuest, PDQ39, AVD Schwab&England, CGI-G/CGI-M. Se evalúa cada paciente antes y 15 días después de la retirada de rasagilina, un mes tras iniciar Xadago 50mg, 1 y 2 meses tras Xadago 100mg. En cada visita se recogen los efectos adversos.

Resultados: N20 (50%mujeres), edad media 65.85 (DE12.95). 11 pacientes finalizan el estudio. Se observan diferencias estadísticamente significativas en: disminución tiempo off medio 2.5h (p0.02) y de 3 puntos en UPDRS III (p 0.04) entre Xadago 50mg y 2 meses con 100mg, mejoría de 3 puntos en UDysRS entre no tratamiento y Xadago 50mg (p 0.03), mejoría de 2 puntos en PDNMSQuest entre Azilect y Xadago 50mg (p 0.02), mejoría de 5 puntos en PDQ39-movilidad entre no tratamiento y Xadago 50mg (p 0.02) y de 7 puntos entre no tratamiento y Xadago 100mg (p0.01). 9 pacientes presentaron efectos adversos y 8 suspendieron el tratamiento. Los pacientes con efectos adversos tenían peor puntuación en UPDRS III (p 0.008).

Conclusión: Existe gran variabilidad interindividual en la respuesta clínica observada al sustituir rasagilina por safinamida. Existe un alto número de abandonos del tratamiento al realizar el cambio de forma progresiva, fundamentalmente por la aparición de efectos adversos.

EXPERIENCIA CLÍNICA CON ELECTRODOS DIRECCIONALES EN UN HOSPITAL-CSUR

Aviles Olmos, I. [1]; Villadoniga, M. [2]; Cabañes, L. [3]; garcia de la Cruz, J. [4]; Regidor, I. [3]; Martinez, I. [5]; Del Alamo, M. [5]

1. Servicio de Neurología. Clinica Universidad de Navarra; 2. Servicio de neurofisología. Hospital Ramon y Cajal; 3. Servicio de

Neurofisología. Hospital Ramon y Cajal; 4. Servicio de Neurofisiología. Hospital Ramon y Cajal; 5. Servicio de Neurocirugía. Hospital Ramon y Cajal

Objetivos: Determinar la viabilidad del uso de programación guiada por imagen en nuestra práctica clínica.

Material y métodos: 5 pacientes (4 Enfermedad de Parkinson y 1 temblor Esencial) se implantaron con sistema direccionales (Vercise cartesia Tm; PC (1 IPG) y Vercise Gevia Tm (4 IPG), Boston scientific, Marlborough, USA) en el NST (4pacientes con EP) y 1 en el Vim (paciente conTE) entre Mayo2017 y Febrero 2018.Se realizó una sesión de programación clínica extensa en estado off medicación (> 12horas de retirada de medicación) 3 a 5 días (media 3.2) postoperatoriamente. La sesión de programación se realizó en todos los casos, una vez cesado el efecto implante. La programación clínica siguió el esquema de revisión monopolar estándar, determinando para cada electrodo la configuración de los parámetros de estimulación correspondientes al umbral terapéutico para conseguir control de bradicinesia y rigidez y el umbral de efectos adversos que limite el incremento de la corriente. Diferentes direcciones de la corriente a cada nivel serán valorados mediante restricción catódica de la corriente en cada uno de los 3 segmentos, en ambos contactos sementados. Se usará BrainLab Elements teniendo en cuneta la sinergia con GUIDE XT, siendo esperaba el uso clínico de Guide XT en periodo de próximas semanas. Esto nos permitirá comparar la programación manual con la programación basada en la imagen de los pacientes.

Resultados: Serán presentados en el congreso.

Conclusión: Son necesarios estudios que analicen la viabilidad de sistemas direccionales de ECP. El reto actual es programar eficaz y rápidamente estos sistemas.

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN GPI BILATERAL COMO RESCATE DE ESTIMULACIÓN SUBTALÁMICA INEFICAZ

Sánchez Rodríguez, A. [1]; Sierra Peña, M. [1]; Martino González, J. [2]; Martínez Martínez, M.Á. [3]; Ocón Quintial, R. [3]; González Aramburu, I. [1]; Infante Ceberio, J. [1]

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

Objetivos: El núcleo subtalámico (NST) y el globo pálido interno (GPi) son las dianas principales de la cirugía de estimulación cerebral profunda (ECP) en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) avanzada y fluctuaciones motoras y/o discinesias invalidantes. Presentamos un caso de rescate de ECP en ambos NST mediante cirugía en ambos GPi.

Material y métodos: Paciente varón de 59 años con EP asociada a la mutación G2019S de LRRK2 de 15 años de evolución sometido a los 8 años a ECP en ambos NST por fluctuaciones motoras invalidantes con buena respuesta inicial. Cuatro años después de la intervención comienza con fluctuaciones motoras y discinesias severas tanto en off como en on que no se controlan con tratamiento médico. Se ensayó una bomba de infusión continua de levodopa sin resultados. Se implantó una bomba de apomorfina con discreta mejoría de los periodos off pero sin lograrse una situación satisfactoria. Presentaba discinesias distónicas muy severas que impedían la deambulación e incluso mantenerse sentado. Se decide rescate con nueva cirugía de ECP en esta ocasión en ambos GPi.

Resultados: Tras la intervención el paciente presentó importante mejoría de la distonía desde los primeros días, logrando mantenerse sentado en una silla sin necesidad de estar atado. Asimismo y tras rehabilitación el paciente es capaz de deambular con un solo apoyo. Por otro lado los periodos off disminuyeron significativamente.

Conclusión: La ECP en ambos GPi puede considerarse como terapia de rescate en casos en los que la estimulación subtálamica y el tratamiento médico no consiguen un control adecuado de las discinesias.

ESTUDIO DE LA AFECTACIÓN RETINIANA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y SU PAPEL EN LA ETIOPATOGENIA DE LAS ALUCINACIONES VISUALES

Valencia Guadalajara, M.C. [1]; Estero Serrano de la Cruz, H. [2]; García Torres, A. [3]; Gallardo Alcañiz, M.J. [3]; Vaamonde Gamo, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Santa Bárbara; 2. Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

Objetivos: Las alucinaciones visuales (AV) constituyen un síntoma no motor de la Enfermedad de Parkinson (EP) pudiendo presentarse desde estadios incipientes, sin deterioro cognitivo. Nuestro objetivo es estudiar si una afectación retiniana directa por depleción dopaminérgica podría ser la causa de las AV, especialmente en pacientes sin deterioro cognitivo.

Material y métodos: Desde consultas externas de Neurología se reclutaron 15 pacientes con EP, a quienes se realizó una anamnesis y encuesta sobre AV y valoró mediante la escala UPDRS y el MMSE. Posteriormente, se realizó un examen oftalmológico completo y valoración retiniana por tomografía de coherencia óptica, evaluación también aplicada a 7 controles.

Resultados: Se midieron los grosores promedio macular central, de la capa de células ganglionares (GCC) y de la capa de fibras nerviosas (RNFL). Destacaron la afectación de la GCC en pacientes con EP respecto a sujetos sanos, así como en el cuadrante nasal de la RNFL. No obstante, no se encontró relación con la presencia/ausencia de AV en los pacientes.

Conclusión: Aunque hay estudios con datos contradictorios, un metaanálisis en 2014 concluye que existe un adelgazamiento de la RNFL peripapilar en EP comparado con sujetos sanos; también se ha publicado un mayor adelgazamiento de la GCC. No obstante, hasta la fecha los datos sobre la relación entre AV en EP y afectación retiniana son dispares. Nuestros resultados refuerzan la afectación retiniana en EP pero no apoyan la hipótesis de que sean la causa de las AV. No obstante, estos resultados podrían deberse al tamaño muestral limitado, que próximamente ampliaremos para analizar nuevos datos.

PROPIEDADES CLINIMÉTRICAS DE LA VERSIÓN ESPAÑOLA DE LA ESCALA DE APATÍA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA

Rodríguez Blázquez, C. [1]; Wetmore, J.B. [1]; Arbelo, J.M. [2]; Catalán, M.J. [3]; Valldeoriola, F. [4]; Martínez Martín, P. [1]

1. Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED. Instituto de Salud Carlos III; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

Objetivos: Analizar las propiedades clinimétricas de la versión española de la Escala de Apatía (Starkstein Apathy scale, AS) en una muestra de pacientes con EP avanzada.

Material y métodos: Muestra de 61 pacientes participantes en un estudio clínico con infusión intestinal continua de levodopa/carbidopa (IICLC) evaluados con las escalas AS, Hoehn y Yahr (HY), Non-motor Symptoms Scale (NMSS), Clinical Global Impression–Severity Scale (CGI-S) y Beck Depression Inventory II (BDI-II), entre otras. Se analizaron las propiedades clinimétricas viabilidad/aceptabilidad, consistencia interna, validez de constructo y sensibilidad al cambio.

Resultados: La muestra (61% hombres) tenía una edad de 68,02 años (DE=7,43), y 12,57 (DE=5,97) años desde diagnóstico. El 42,62% de los pacientes estaba en estadio HY 2 (estado-ON). En general, los estadísticos de viabilidad/aceptabilidad fueron satisfactorios. El coeficiente alfa de Cronbach fue de 0,78, el índice de homogeneidad de los ítems de 0,21, y la correlación ítem-total corregida de 0,16-0,50. La AS correlacionó con los dominios sueño/fatiga (r=0,35), estado de ánimo/apatía (r=0,56) y atención/memoria (r=0,41) de la NMSS, y con la BDI-II (r=0,34). No se encontraron diferencias significativas en la AS en función del sexo, tiempo desde el diagnóstico, HY y CGI-S. Tras el tratamiento con IICLC, la AS no mostró cambios significativos. El cambio relativo fue de 5,56%, el error estándar de la diferencia de 4,17 y el tamaño del efecto de 0,10.

Conclusión: La AS obtuvo valores satisfactorios en la mayor parte de las propiedades clinimétricas analizadas. La baja sensibilidad al cambio pudo deberse a las características del ensayo clínico.

CONOCIMIENTOS DE TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO HIPERCINÉTICOS Y SU MANEJO EN PROFESIONALES SANITARIOS DE CAMERÚN

Hernández González-Monje, M. [1]; García Azorín, D. [2]; Delgado Suárez, C. [3]; Molina Sánchez, M. [4]; Gómez Iglesias, P. [3]; García Morales, I. [5]; Kurtis, M.M. [6]

1. HM-CINAC. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Unidad de Cefaleas. Hospital Clínico Universitario de Valladolid; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; 5. Unidad de Epilepsia. Hospital Clínico San Carlos; 6. Unidad de Trastornos del Movimiento. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: La prevalencia de trastornos del movimiento hipercineticos (TMH) en países del África subsahariana, como Camerún, es desconocida. A la dificultad del diagnóstico diferencial de TMH se le añade la carencia de médicos y especialistas ya que la sanidad en Camerún está a cargo de personal poco cualificado. El objetivo de nuestro estudio fue evaluar el conocimiento en THM en una muestra de sanitarios de Camerún y valorar el impacto de un curso de formación.

Material y métodos: Se organizó un curso de formación en neurología en Yaundé, Camerún junto con la ONG-Recover-Hospitales para África. La formación en TMH se basó en videos y casos prácticos. Evaluamos datos demográficos de los participantes y el conocimiento basal y post-curso mediante cuestionarios.

Resultados: Participaron 42 profesionales (50% mujeres) sanitarios de centros médicos rurales y urbanos de todo el país, con mediana de edad de 35 años (30-43). El 20% eran médicos. El 50% referían haber visto pacientes con temblor esencial, el 21% pacientes con distonía y el 9,5% pacientes con corea. Basalmente, el tratamiento para temblor esencial, distonía y corea fue correctamente identificado por el 23,8%, 9,5% y el 11,9% respectivamente. El 71% de los participantes mejoraron sus resultados después del curso (p). No se encontraron diferencias de conocimientos entre los grupos de profesionales sanitarios.

Conclusión: Según nuestra muestra los TMH son poco frecuentes en Camerún y su diagnóstico y manejo muy deficitario. Un curso basado en videos fue útil para mejorar conocimientos básicos y posiblemente aumente el reconocimiento de estos TMH en esta muestra de sanitarios.

DISTONIA FOCAL SINTOMATICA A LESIÓN DEL NÚCLEO CAUDADO

Contreras Chicote, A. [1]; Muñoz Gónzalez, A. [1]; de la Casa Fages, B. [1]; Velázquez pérez, J.M. [2]; Vales Montero, M. [3]; Luque Buzo, E. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital General Gregorio Marañón; 3. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Presentar un caso de temblor distónico sintomático a una lesión de núcleo caudado

Material y métodos: Varón de 41 años sin antecedentes personales ni familiares de interés remitido a las Consultas de Trastornos del Movimiento por temblor de meses de evolución. El temblor afecta únicamente a la cabeza, empeora con los movimientos hacia la derecha y mejora al tocarse el cuello, no ha objetivado si mejora con alcohol. No nota postura anómala pero el paciente refiere tensión en el cuello y dificultad para los giros cefálicos hacia la derecha. En la exploración se objetiva un temblor de alta frecuencia y minima amplitud tipo no no y desviación cefálica hacia la derecha, siendo el resto de la exploracion normal

Resultados: El registro EMG muestra un temblor cefálico a unos 7-8 Hz que afecta a músculo sternocleidomastoideus izquierdo y splenius capitis bilateralmente. En la RMN craneal se objetiva un cavernoma en la cabeza del núcleo caudado izquierdo, que en un control posterior se ve aumentado de tamaño, en relación con sangrado del mismo coincidiendo con un empeoramiento del temblor. El paciente es manejado con toxina botulínica (Xeomín) en los músculos esternocleidomastoideo izquierdo y ambos esplenios en dosis ascedente hasta 200UI sin beneficio.

Conclusión: Las lesiones de los núcleos de la base pueden producir distonías. Comparativamente, las lesiones del núcleo lenticular producen distonías generalizadas o hemidistonías, mientras que las lesiones del núcleo caudado producen con más frecuencia distonías focales.

DISTONÍA CRÓNICA SECUNDARIA A TÓXICOS. CUANDO HAY QUE BUSCAR MÁS ALLÁ DE LOS NEUROLÉPTICOS

Fuentes Rumi, L. [1]; Lopez Sanchez, J. [2]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Valero Lopez, G. [1]; Vazquez Lorenzo, J. [2]; Alba Isasi, M.T. [1]; Morales de la Prida, M. [2]; Cánovas Iniesta, M. [1]; Jiménez Veiga, J. [1]; Morsi Hassan, O. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: La distonía secundaria a tóxicos se relaciona clásicamente con el uso de neurolépticos. El uso de cocaína puede ocasionar distonía aguda particularmente en pacientes que toman antidopaminérgicos. Presentamos 2 casos de distonía crónica en pacientes ex-cocainómanos sin consumo previo de neurolépticos.

Material y métodos: -Varón de 50 años, tabaquismo y enolismo. Consumo de cocaína desde los 20 hasta los 38 años. A los 35 años comenzó con laterocollis derecha, tortícolis izquierda, temblor distónico cefálico y acatisia. El estudio complementario descartó distonía primaria o secundaria. Sin respuesta a tratamiento sintomático. -Varón de 27 años con trastorno orgánico de la personalidad secundario a traumatismo craneoencefálico. Consumo de cocaína y cannabis hasta los 26 años, posteriormente ocasional. Inició a los 23 años cuadro de disfonía espasmódica, blefaroespasmo y postura distónica en miembros inferiores. Empeoramiento tras consumo ocasional de cocaína. Estudio complementario descartó distonías primarias o secundarias. El paciente mejoró con infiltración de toxina botulínica.

Resultados: La cocaína produce un bloqueo del transportador de Dopamina a nivel presináptico y aumento dopaminérgico extracelular. Este exceso dopaminérgico mantenido produciría una sensibilización de receptores dopaminérgicos, particularmente en pacientes tomadores de neurolépticos, con el consecuente decremento de dopamina y exceso colinérgico responsable de la distonía.

Conclusión: La distonía crónica secundaria al consumo de cocaína es una entidad poco descrita en la literatura cuando no se asocia a toma de neurolépticos, lo que obliga a descartar otras etiologías. En nuestros pacientes, el cese del consumo de cocaína no asoció mejoría clínica lo que apoya la teoría de daño estructural o neurofisiológico establecido.

ASOCIACIÓN ENTRE TEMBLOR ESENCIAL Y ENFERMEDAD DE PARKINSON: DESCRIPCIÓN DE UNA COHORTE

Fuentes Rumi, L. [1]; Lopez Sanchez, J. [2]; Baidez Guerrero, A.E. [1]; Valero Lopez, G. [1]; Vazquez Lorenzo, J. [2]; Alba Isasi, M.T. [1]; Cabrera Maqueda, J.M. [1]; Jiménez Veiga, J. [1]; Morales de la Prida, M. [2]; Cánovas Iniesta, M. [1]; Morsi Hassan, O. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El temblor esencial (TE) puede preceder al desarrollo de enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) en un subgrupo de pacientes, en los que se ha descrito como factor predisponente. Ambas entidades comparten características clínicas, fisiopatológicas y susceptibilidad genética común.

Material y métodos: Seleccionamos pacientes con TE que desarrollaron EPI entre 2010-2018 en nuestro centro. Analizamos variables epidemiológicas, clínicas y de resultado.

Resultados: 10 pacientes con antecedente de TE desarrollaron EPI durante este periodo. El 70% mujeres, con inicio del temblor entre los 30-60 años en el 50%. El 60% tenían antecedentes familiares de TE, y solo el 10%, de EPI. La latencia media entre inicio del temblor y EPI fue 18,1 años. La mitad, presentaba asimetría inicial del temblor, y un 30%, temblor de reposo. La severidad media del temblor fue 2 (escala Fahn-Tolosa-Marin). Hubo escasos signos de parkinsonismo axial y síntomas no motores (30%). El fenotipo más desarrollado fue tremórico (70%), con buena respuesta a tratamiento dopaminérgico y UPDRS-III media de 18,8.

Conclusión: Los pacientes con TE que desarrollan EPI comparten perfil clínico particular. En nuestra serie, la mayoría fueron mujeres, con antecedentes familiares de TE, asimetría del temblor y temblor de reposo inicialmente. Desarrollan un fenotipo de EPI tremórico, con progresión benigna (escasa repercusión funcional), pocos síntomas no motores y buena respuesta al tratamiento. Identificar indicadores clínicos de desarrollo de EPI en pacientes con TE puede ser útil en el seguimiento clínico, obligando a una vigilancia más estricta de aparición de signos parkinsonianos. Esto modificaría el concepto establecido del TE como entidad "benigna" monosintomática.

ATAXIA CEREBELOSA PROGRESIVA DE INICIO TARDÍO EN RELACIÓN A ANTICUERPOS ANTITRANSGLUTAMINASA Y ANTIFOSFOLÍPIDO

Vázquez Lorenzo, J.; López Sánchez, J.; Alba Isasi, M.T.; Fuentes Rumí, M.L.; Cabrera Maqueda, J.M.; Baidez Guerrero, A.E.; Morales De la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Díaz Pérez, J.; García Molina, E.; Valero López, G.; Carreón Guarnizo, E.; Hernández Clares, R.; Morsi Hassam, O.; Jiménez Veiga, J.; Morales Escudero, E.; Albert Lacal, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Es de sobra conocida la coexistencia de enfermedades autoinmunes sistémicas y su repercusión en el sistema nervioso central en general y en los trastornos del movimiento en particular. Describimos el caso de una ataxia progresiva inmunomediada en paciente con patología autoinmune conocida.

Material y métodos: Paciente de 59 años con antecedentes de síndrome antifosfolipídico y enfermedad celiaca que presenta ataxia de la marcha progresiva de 5 años de evolución con signos parkinsonianos sin respuesta a tratamiento dopaminérgico. La exploración muestra: dismetría, nistagmo, abasia y apraxias de la marca con rigidez de predominio axial y bradicinesia bilateral de predominio derecho. El

estudio de ataxia secundaria muestra una atrofia cebelosa severa y el resto de estudio resulta negativo salvo los Ac Ac antitransglutaminasa y antifosfolípico conocidos. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas mejorando clínicamente.

Resultados: El cuadro atáxico-hipocinético se explicaría por la sobreexpresión primaria de epítopos cerebelosos y la reactividad cruzada de antígenos cerebelosos con anticuerpos que afecta predominantemente a las células de Purkinje y la vía nigroestriatal. La pobre respuesta a dieta sin gluten es debida a la sobreexpresión de epítopos que perpetúan la respuesta inmune. La evolución de la clínica puede ser fásica, habiéndose objetivado en estudios retrospectivos empeoramiento clínico en contexto de aumento de niveles de anticuerpos.

Conclusión: La aparición de ataxia progresiva en adultos obliga a estudio complementario que descarte etiología degenerativa, genética o estructural. En nuestro caso, la mejoría clínica tras inmunoterapia y la disminución de anticuerpos antitransglutaminasa y antifosfolído nos hace pensar que nos encontramos ante una ataxia inmunomediada secundaria.

MANO ALIEN INDUCIDA POR LEVODOPA EN PACIENTE CON PARKINSONISMO ATÍPICO

Toledo Alfocea, D. [1]; Gomez Iglesias, P. [1]; Ruiz Tornero, A.M. [1]; Polidura Arruga, C. [2]; Yus Fuertes, M. [2]; Cabrera Martín, M.N. [1]; Ammann, C. [3]; Foffani, G. [3]; Alonso Frech, F. [1]; Catalán Alonso, M.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; 2. Servicio de Radiología. Hospital Clínico San Carlos; 3. Servicio de Neurología. CINAC. Hospital HM Puerta del Sur

Objetivos: El fenómeno de mano alien (FMA) se caracteriza por movimientos involuntarios de una extremidad asociado a sensación de extrañeza, y se puede observar en trastornos del movimiento como el síndrome corticobasal y otras patologías.

Material y métodos: Describimos el caso de una paciente con parkinsonismo atípico y FMA en relación con levodopa.

Resultados: Mujer de 58 años que comienza hace 5 años con parkinsonismo por el cual se inicia levodopa. A los dos años aparece distonía dolorosa con movimientos de manipulación involuntarios en brazo izquierdo. Valorándola en off, presenta hiperreflexia global, Babinski izquierdo, hemihipoestesia izquierda y síndrome rígido acinético axial y bilateral de predominio izquierdo con anterocollis (MDS-UPDRS motor 34). Tras test de levodopa asocia discinesias orofaciales, distonía dolorosa en brazo izquierdo con movimientos involuntarios de prensión, compatible con FMA. Presenta también hipotensión ortostática e incontinencia urinaria. La RM cerebral mostró atrofia putaminal con signo del ribete, hot cross bun sign en protuberancia y alteración de la señal en tracto corticoespinal. En DaTSCAN se objetiva alteración de la vía estriatonígrica bilateral y en 18-FDG-PET/TC hipometabolismo parieto-temporal y estriatal de predominio derecho. Se realizaron también tests neuropsicológicos que resultaron normales y estudio de excitabilidad cortical mediante estimulación magnética transcraneal. El FMA y la distonia mejoraron al reducir la dosis de levodopa, empeorando la rigidez y bradicinesia.

Conclusión: La paciente cumple criterios de probable atrofia multisistema, además de tener otras características de apoyo, sin embargo el FMA y otros hallazgos podría orientar a síndrome corticobasal. El FMA inducido por levodopa no había sido descrito hasta el momento.

SAFINAMIDA EN PARKINSONISMOS ATÍPICOS

Machío Castelló, M.; Feliz Feliz, C.; del Val, J.; García Ruiz, P.J.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Los parkinsonismos atípicos incluyen diferentes entidades que tienen en común la presencia de parkinsonismo acompañado de síntomas atípicos, generalmente incluyendo caidas frecuentes, disautonomía franca o ataxia. El tratamiento con terapias utilizadas en la Enfermedad de Parkinson frecuentemente carece por lo general de eficacia. La Safinamida posee multiples mecanismos de acción y merece la pena su ensayo en pacientes con parkinsonismo refractario a tratamiento.

Material y métodos: Analizamos el efecto de la safinamida en las fluctuaciones motoras y en el bloqueo de la marcha en pacientes con parkinsonismos atípicos. Todos ellos fueron estudiados en estado basal (previo a safinamida) y después de 1 mes de tratamiento.

Resultados: Estudiamos 5 pacientes: incluyendo 1 con diagnóstico de Demencia por cuerpos de Lewy y 4 con probable atrofia multisistémica (edad media 65 años, y evolución media de la enfermedad de 7 años). Todos los pacientes presentaban bloqueos de la marcha como síntoma mayor. La respuesta clínica a safinamida 50 mg al dia fue favorable en estos pacientes. Los bloqueos de la marcha mejoraron en todos ellos, e incluso mejoraron otros síntomas motores. Sin embargo, no se apreció mejoría en las fluctuaciones motoras. Ninguno tuvo efectos adversos ni empeoramiento de sus síntomas. Sin embargo, en un paciente el efecto fue de escasa persistencia.

Conclusión: Con las limitaciones de una muestra retrospectiva, la safinamida podría ser una opción para el tratamiento de los bloqueos de la marcha y otros sintomas axiales en pacientes con parkinsonismo atípico.

ANOMALÍAS DE LA UNIÓN DIENCÉFALO-MESENCEFÁLICA ASOCIADAS A TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO DE DEBUT EN LA EDAD ADULTA

Crespo Cuevas, A.M. [1]; Puente Periz, V. [2]; Planellas, L. [3]; Medrano, S. [4]; Vilas, D. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. Servicio de Neurología. Hospital del Mar; 3. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 4. Servicio de Radiología. Hospital del Mar

Objetivos: Describir dos casos de trastornos del movimiento de inicio en adultos en los que se ha encontrado una malformación de la unión diencéfalo-mesencefálica.

Material y métodos: Descripción de dos casos de trastornos del movimiento de inicio en adultos mostrando en RM una malformación de la unión diencéfalo-mesencefálica.

Resultados: Paciente 1. Varón de 40 años con temblor de acción en ambas manos, temblor cefálico y de la voz de 3 años de evolución. Sin antecedentes médicos de interés, salvo estrabismo congénito del ojo derecho. El temblor no mejoró con diferentes combinaciones de fármacos (betabloqueantes y primidona, entre otros). Paciente 2. Mujer de 57 años con temblor de acción en ambas manos y peribucal de 5 años de evolución. En el examen neurológico se observó temblor mandibular, temblor de acción y de reposo bilateral de predominio derecho, bradicinesia derecha leve, distonía del pie izquierdo y movimientos coreiformes de extremidad superior izquierda. Los análisis de sangre, incluidos los niveles plasmáticos de cobre y ceruloplasmina, fueron normales. El análisis genético descartó la enfermedad de Huntington. No hubo respuesta a la levodopa. En la resonancia magnética de ambos pacientes se observó una morfología anormal del mesencéfalo, con una unión mesencéfalo-diencefálica mal definida y un tercer ventrículo que se extiende al mesencéfalo.

Conclusión: Las anomalías de la unión diencéfalo-mesencefálicas pueden ser la causa de trastornos del movimiento de inicio en adultos y debería de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de temblor y parkinsonismo, especialmente en aquellos casos con presentación atípica o respuesta deficiente al tratamiento.

Trastornos del Movimiento P2

DISTONÍA MIOCLÓNICA: CARACTERÍSTICAS FENOTIPO-GENOTIPO Y OPCIONES TERAPÉUTICAS EN UNA SERIE DE CASOS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Esteban de Antonio, E.; De la Casa Fages, B.; Muñoz González, A.; Vales Montero, M.; Luque Buzo, E.; Saldaña Díaz, A.I.; López Anguita, S.; Contreras Chicote, A.; Velázquez Pérez, J.M.; Grandas Pérez, F.J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: La distonía mioclónica es una enfermedad rara (prevalencia 1/500000 en Europa), englobada dentro de los síndromes "distonía-plus", de debut en la infancia. El objetivo es describir las características fenotípicas y genotípicas de una serie de pacientes con distonía mioclónica en seguimiento en nuestro centro.

Material y métodos: Analizamos 4 pacientes con diagnóstico de distonía mioclónica en los que se demostró la existencia de una mutación para el gen épsilon-sarcoglicano (SGCE, DYT11).

Resultados: Se estudiaron 2 varones y 2 mujeres. La edad media de inicio fue 5 años (2-9 años). En 3 pacientes (75%) existían antecedentes familiares, siendo 2 hermanas. En todos predominaban las mioclonias, asociando distonía focal (cervical y del escribiente) el 50%. La mitad no presentaban distonía. En 2 pacientes las mioclonias eran generalizadas y discapacitantes, y mejoraban con la ingesta de alcohol, generando un problema de dependencia en uno de ellos. Ambos recibieron tratamiento con benzodiacepinas y diferentes antiepilépticos incluyendo zonisamida, sin mejoría, por lo que se decidió tratamiento mediante estimulación cerebral profunda (ECP) de globo pálido interno (GPi) bilateral. Uno de ellos presentó mejoría clínica significativa con práctica resolución del componente mioclónico a los 6 meses postcirugía. El otro paciente se encuentra actualmente pendiente de intervención. El fenotipo de las hermanas es más leve, con mioclonias focales de acción en miembro superior, sin interferencia funcional, controladas con trihexifenidilo y levetiracetam.

Conclusión: Nuestra serie constituye un ejemplo de la variabilidad fenotípica de la distonía mioclónica. La ECP-GPi es una buena opción terapéutica para los casos graves y refractarios al tratamiento farmacológico.

DISTONÍA AGUDA Y SUBAGUDA INDUCIDA POR FÁRMACOS

Escribano Paredes, J.B.; Nedkova Hristova, V.; García Madrona, S.; Martinez Poles, J.; Gómez López, A.; Alonso Cánovas, A.; López Sendon, J.L.; Martínez Castrillo, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: La distonía es una contractura muscular involuntaria que produce posturas anormales. Puede ser secundaria a fármacos, principalmente bloqueantes de receptores dopaminérgicos. Describimos las características de una serie de casos de distonía de origen farmacológico.

Material y métodos: Estudio restrospectivo de distonía de origen farmacológico registrados en nuestro centro durante el periodo 2002-2018. Excluimos la distonía inducida por levodopa. Analizamos variables clínicas y respuesta al tratamiento.

Resultados: Incluimos 67 pacientes, 52,2% varones, edad media 38,7±18 (SD) años. Se registraron 30 distonías focales (44,8%), 30 segmentarias (44,8%) y 7 distonías generalizadas (10,4%). Las más frecuentes fueron la distonía cervical (15%) y la distonía oro-mandibular (15%), seguidas de la distonía laríngea (7,5%) y las crisis oculogiras (5,6%). Los antipsicóticos (36%), fueron la causa más común, (haloperidol 10,5%, risperidona 7,5%), superados individualmente por la metoclopramida (21%) y la tietilperazina (19,5%). Se identificaron 2 casos por cocaína (7,4%) y 2 por ISRSs (7,4%). Para 48 pacientes (71%) fue la primera exposición al fármaco, presentando 31 de ellos (64,6%) los síntomas en las primeras 24h. El tratamiento más usado fue el biperideno (65,7%), seguido de las benzodiazepinas (9%) y la combinación de ambos (10,5%). La respuesta al tratamiento fue universal, resolviéndose 37 casos en menos de 24h (55,2%) y 24 durante la primera hora (35,5%).

Conclusión: En nuestra serie la causa más frecuente de distonías fueron los bloqueantes dopaminérgicos, se produjeron precozmente tras su exposición y el tratamiento con anticolinérgicos y/o benzodiacepinas fue efectivo.

EVOLUCIÓN DE LA PATOLOGÍA NEUROLÓGICA EN MÚSICOS EN UN AÑO DE IMPLANTACIÓN DE LA UNIDAD MULTIDISCIPLINARIA

Perez Saldaña, M.T.; Roman Ramos, P.; Sandoval Igelmo, B.; Dapena Ortiz, J.; Dalia Cirujeda, G.; Roig Morata, S.; Palau, J.

Servicio de Neurología. Hospital de Manises

Objetivos: La distonía del músico se caracteriza por la contractura muscular involuntaria que se desencadena con la actividad musical y como consecuencia una falta de coordinación y control de una parte muy concreta de la interpretación musical. A fin de una intervención eficaz adaptada a este tipo de patología, y otras relacionadas con el músico, se crea hace 1 año la Unidad multidisciplinaria de Músicos del H de Manises.

Material y métodos: casos clinicos.

Resultados: Describimos 6 músicos valorados por patología neurológica en la unidad. En dos de los casos se sospecha una patología diferente a la distonía (coreo/atetosis) y otro paciente presenta un calambre del escribiente. Sólo hubo una mujer. La edad media de los pacientes fue de 45,5 años. Los 6 pacientes tocaban instrumentos diferentes (piano, trompa, dolçaina, clarinete, trompeta y guitarra). 5/6 pacientes tocaban profesionalmente. El tiempo de evolución de los síntomas fue de 2,25 años previo a consultar. Hubo un desencadenante emocional en 3 pacientes. No hubieron antecedente familiares conocidos. Sólo el calambre del escribiente recibía infiltraciones periódicas de toxina botulinica.

Conclusión: Los músicos,especialmente los que se dedican profesionalmente, son la población más vulnerables a este tipo de patologías. Un abordaje multidisciplinar es importante en el diagnóstico y tratamiento precoz.

TEMBLOR VELOPALATINO: EXPERIENCIA EN 2 CASOS CON RESPUESTA POSITIVA A INFILTRACIÓN CON TOXINA BOTULÍNICA

Sainz Pelayo, A. [1]; Huete Antón, B. [1]; Taramundi Argüeso, S. [1]; Ruiz Espinosa, C. [1]; Pérez Izquierdo, A. [1]; Anta Escuredo, J.A. [1]; Arratibel Echarren, I. [2]; García-Moncó Carra, J.C. [1]

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

Objetivos: El temblor velopalatino (TV) se caracteriza por contracciones rítmicas involuntarias de la musculatura palatina pudiendo implicar al musculo tensor del velo del paladar (TVP) provocando cierre intermitente de la trompa de Eustaquio que se traduce como click audible, o al elevador del velo del paladar (EVP). Puede ser esencial (TVE) o secundario (TVS) a lesiones de fosa posterior que implican el triángulo de Mollaret (vía dentato-olivar), fundamentalmente por patología vascular, sobre todo hemorrágica. El tratamiento de elección es la infiltración de toxina botulínica (TB). Escasa casuística en adultos y menor en niños. El objetivo es presentar dos casos de TV con respuesta positiva a TB.

Material y métodos: Caso1) Niña de 10 años sin antecedentes, que presenta acúfeno con click audible objetivo. Estudio etiológico negativo. EMG: Contracciones a 1Hz en TVP. Caso2) Mujer de 54 años exfumadora e hipertensa, ictus vertebro-basilar hace años sin lesión en RMN. Presenta TV bilateral sin click con repercusión en tareas cotidianas.

Resultados: Caso1) Respuesta positiva a infiltración BOTOX 5 unidades (u) en TVP derecho guía EMG sin recidiva. Secundarismo: voz nasal 1 mes. Caso2) Se infiltra BOTOX 5u en EVP derecho con guía EMG objetivándose buena respuesta. Recidiva a los 3 meses y se infiltra bilateralmente 7,5u.

Conclusión: El TV es una patología infrecuente que se puede presentar en niños y adultos. Existe TVE y TVS a lesiones que implican el triángulo de Mollaret. La TB bajo guía EMG es un tratamiento eficaz, bien tolerado y sin complicaciones. Se puede producir una resolución con una sola infiltración, sobre todo en niños. Es preciso un equipo multidisciplinar para su correcto abordaje.

SÍNDROME COREICO Y MERS (MILD ENCEPHALITIS WITH REVERSIBLE SPLENIAL LESION) COMO EXPRESIÓN PARAINFECCIOSA DE GRIPE B

Vázquez Lorenzo, J.; López Sánchez, J.; Alba Isasi, M.T.; Fuentes Rumí, M.L.; Cabrera Maqueda, J.M.; Morales De la Prida, M.; Cánovas Iniesta, M.; Valero López, G.; Baidez Guerrero, A.E.; Morsi Hassam, O.; Jiménez Veiga, J.; Díaz Pérez, J.; Morales Escudero, E.; García Molina, E.; Carreón Guarnizo, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: Descripción de síndromes parainfecciosos relacionados con gripe B a propósito de un caso clínico.

Material y métodos: Paciente de 77 años que presenta cuadro gripal, tras lo que comienza con movimientos sincinéticos coreicos apendiculares y orales con menor componente axial. Se realiza estudio etiológico en el que destaca PCR positiva para gripe B en exudado nasofaríngeo y neuroimagen mediante RMN que muestra hiperintensidad en cuerpo calloso sugestiva de MERS. Se inicia tratamiento sintomático, antidopaminérgico con respuesta favorable

Resultados: Los trastornos de movimiento debidos a causas parainfecciosas se basan en el mimetismo molecular de los microorganismos con los antígenos de los ganglios de la base (GGBB). Esta asociación fue descrita inicialmente en infecciones estreptocócicas. Sin embargo, las infecciones víricas como influenza y VIH han mostrado ser importantes desencadenantes de trastornos del movimiento distónico-coreiformes. El síndrome MERS es una patología benigna consistente en la presencia de edema excitotóxico a nivel del esplenio del cuerpo calloso. Suele ser paucisintomática, asociarse a infección previa y desaparece en revisiones de neuroimagen. La aparición de dos complicaciones neurológicas parainfecciosas (CNP) en un mismo paciente en contexto de la gripe B es excepcional. En nuestro caso, el movimiento coreico desapareció inicialmente con neurolépticos hasta lograr retirar la medicación. También ha desaparecido la hiperintensidad en esplenio en neuroimagen.

Conclusión: Identificar las CNP de la gripe B en periodos epidémicos es esencial. La atipicidad de nuestro cuadro radica en la confluencia de dos de ellas y subraya la buena evolución clínica si el tratamiento es adecuado.

EFICACIA CLÍNICA A LARGO PLAZO DE ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON MEDIANTE CORRIENTE CONTINUA VS VOLTAJE CONTÍNUO

Ispierto González, L. [1]; Muñoz Aguiar, J. [1]; Tardáguila Serrano, M. [1]; Vilas Rolán, D. [1]; Cladellas Ponsetti, J.M. [1]; Vancamp, T. [2]; Álvarez Ramo, R. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol; 2. MBA. SPT

Objetivos: Existen dos métodos de estimulación cerebral profunda (ECP): mediante voltaje contínuo (VC) y mediante corriente contínua (CC). Los sistemas de CC permiten regular automáticamente el voltaje en función de las impedancias. La eficacia de los sistemas de CC en Enfermedad de Parkinson (EP) ha sido demostrada a 2 años de seguimiento. En nuestro centro, se inició ECP mediante voltaje continuo (VC) en 2005 y se introdujo la corriente contínua (CC) en 2011. Objetivos: Comparar la eficacia clínica de VC vs CC a largo plazo (4 años) en pacientes con EP.

Material y métodos: Pacientes con EP y ECP,2 grupos: VC vs CC.Comparación cuantitativa (% respecto a prequirúrgico) y cualitativa(mejoría no/sí). Análisis de UPDRSIII, Hoehn y Yahr(HyY) en off/on,%horas diarias off/on,%horas con discinesias/distonía,dosis levodopa equivalente. Seguimiento a 4 años.

Resultados: 44 pacientes, 28 VC, 16 CC. 41 STN, 2 GPi, 1 VIM. Grupos comparables en características demográficas y clínicas basales. % mejoría UPDRSIII respecto prequirúrgico: off VC 74.9%, CC 75.9% (p=0.884), on VC 112.1%,CC 163.9% (p=0.073). Mejoría en 26VC (92.9%) y 14CC (87.5%) (p=0.614). Reducción HyY off 0.01 VC, 0.41 CC (p=0.104), on 0.2 VC, 0.1 CC (p=0.501). Mejoría en off en 21 (75%) VC, 11 (68.7%) CC (p=0.654); en on 9 (32.1%) VC, 4 (25%) CC (p=0.738). %horas on 136,1% VC, 154.6%CC (p=0.331). Mejoría en 19 (79.2%) VC, 11 (84.5%) CC (p=1,000). %horas discinesias 59,1 % VC, 45.9% CC (p=0.643). Mejoría en 19 (67.9%) VC, 12(75%) CC (p=0.443). %horas distonia 134,9 % VC, 81.2% CC (p=0.293). Mejoría en 20 (83.3%) VC, 12 (92.3%) CC (p=0.414). Dosis LD equivalente 73 %VC, 77.4% CC (p=0.718). Reducción e 22(78.6%) VC, 14 (87.5%) CC (p=0.380). No se encontraron diferencias significativas en ninguno de los parámetros analizados.

Conclusión: No se observan diferencias clínicas significativas entre ECP a VC comparado con CC en EP en el seguimiento a largo plazo (4 años).

TEMBLOR UNILATERAL FAMILIAR

Fuentes Castañón, D.; García Fernández, C.; Castañón Apilánez, M.; Siso García, P.; Ameijide Sanluis, E.; González Velasco, G.; Reguera Acuña, A.; Suárez San Martín, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias

Objetivos: El temblor esencial es el trastorno del movimiento más frecuente en la población general. Se caracteriza por un movimiento rítmico involuntario y simétrico (o levemente asimétrico) de predominio en miembros superiores y cefálico que no asocia otros signos neurológicos. Al menos la mitad de los casos presentan antecedentes familiares y su diagnostico se realiza en base a unos criterios clínicos y dichos antecedentes. Los casos en los que la afectación es unilateral son extremadamente escasos y su diagnóstico se basa en criterios de exclusión y antecedentes familiares.

Material y métodos: Presentamos el caso de dos hermanas cuya sintomatología apunta hacia un temblor esencial familiar estrictamente unilateral derecho.

Resultados: Mujeres de 66 y 56 años con temblor postural y de acción exclusivo de MSD de más de 10 años de evolución. Otros cinco familiares con temblor MSD. Escala Fahn-Tolosa: 37 y 30 respectivamente, a expensas de MSD. No presentan temblor de reposo, bradicinesia, rigidez, ni alteración de reflejos posturales. Se ensayaron en ambas múltiples tratamientos antitremóricos con intolerancia o ineficacia, así como L-DOPA retirada también por ineficacia. Analítica completa normales en ambas. Se realizó RMN, DAT SCAN y estudio neuropsicológico a una de ellas con resultado normal.

Conclusión: Los casos presentados cumplen criterios de temblor esencial. El temblor esencial unilateral es muy infrecuente y la concordancia de lateralidad en todos los miembros afectos de una familia no se había descrito con anterioridad. Estaríamos hablando de una transmisión autosómico dominante para temblor esencial unilateral derecho, ampliando aún más el heterogéneo campo de los temblores esenciales.

ENFERMEDAD DE NIEMANN-PICK TIPO C1: CAUSA RARA DE PARKINSONISMO JUVENIL

Manso Calderón, R.; Sevillano García, M.D.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Objetivos: La enfermedad de Niemann-Pick tipo C (NP-C) es una lipidosis lisosómica autosómica recesiva causada por mutaciones en el gen NPC1 (95%) o NPC2 (5%), con depósito de colesterol y glucoesfingolípidos en bazo, hígado, cerebro y otros tejidos. Su incidencia estimada es de 1:150.000. Describimos un caso con parkinsonismo juvenil, dos mutaciones heterocigotas en el gen NPC1 y ceruloplasmina baja.

Material y métodos: Varón de 43 años con parkinsonismo juvenil sin mejoría con levodopa, evoluciona con trastorno del control de impulsos, limitación en mirada vertical, disartria, deterioro cognitivo de perfil fronto-subcortical y mioclonías. Padre con enfermedad de Parkinson de inicio a los 65 años.

Resultados: Análisis con colesterol total 211 mg/dl (cHDL 35/cLDL 132), triglicéridos 218 mg/dl, ceruloplasmina 15,50 mg/dl [20-60] y cobre en orina 26 microg/24 h [0-60], resto normal. RM cerebral: atrofia cortical de predominio parietal. DATSCAN: hipocaptación en putamen posterior derecho. Ecografía abdominal: esplenomegalia 16,7 x 5,8 cm. Audiometría: hipoacusia neurosensorial bilateral. Estudio genético PARK 1 y 8: negativos. Dos mutaciones heterocigotas en el gen NPC1

(c.1301C>T [p.Pro434Leu] y c.3662delT (p.Phe1221Serfs*21]) negativo en padre, madre y hermanos. Concentración de biomarcador liso-SM-509 1,7 ng/ml (referencia ≤ 0,9 ng/ml). Se inicia tratamiento con Miglustat.

Conclusión: La detección de NPC constituye un reto diagnóstico por su presentación heterogénea. Un diagnóstico temprano resulta fundamental, debido a que el tratamiento con Miglustat puede enlentecer la progresión de algunas manifestaciones neurológicas graves. Además, NPC1 puede tener un papel en el transporte intracelular de cobre que lleva a cabo la proteína ATP7B en los hepatocitos.

PARKINSONISMO JUVENIL EN PACIENTE CON DELECCIÓN 22Q11.2

Duque Holguera, M.; Gómez Gutiérrez, M.; García Gorostiaga, I.; Gámez-Leyva Hernández, G.; Portilla Cuenca, J.C.; Moreno Pulido, S.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara

Objetivos: La delección 22q11.2 o Síndrome de Di George es un síndrome polimalformativo caracterizado por trastornos del neurodesarrollo, cardiopatías congénitas, inmunodeficiencia y malformaciones faciales. Además, se han descrito casos de parkinsonismo juvenil en pacientes con esta delección. Nuestro objetivo es comunicar el que en nuestro conocimiento es el caso del paciente más joven con parkinsonismo de inicio juvenil y delección 22q11.2 hasta la fecha y plantear el papel de dicha delección como factor de riesgo del mismo.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Varón de 17 años, diagnosticado de Síndrome de Di George al poco de su nacimiento, intervenido de coartación de aorta y comunicación interventricular y con antecedentes de TOC y trastorno de ansiedad. Nunca había tomado neurolépticos. Se nos consulta por episodios de rigidez y acinesia brusca, presentando desde meses antes bradicinesia progresiva y bloqueos. En su exploración destacaba una hipocinesia global intensa, más expresiva en miembros superiores, con ausencia de braceo, además de hipomimia e hipofonía. Se realizó DaTSCAN que mostró una disminución de la concentración de los receptores presinápticos dopaminérgicos en los núcleos derechos respecto a los izquierdos. Se realizó test de levodopa, con respuesta positiva a una dosis de 500 mg.

Conclusión: Los pacientes con delección 22q11.2 podrían presentar un riesgo aumentado de desarrollar un parkinsonismo juvenil, pudiendo aparecer los síntomas antes de la mayoría de edad. Así, la delección 22q11.2 podría analizarse en aquellos pacientes con fenotipo peculiar y estudio genético habitual negativo.

INFLUENCIAS CULTURALES EN EL TRASTORNO DEL CONTROL DE IMPULSOS SECUNDARIO AL TRATAMIENTO CON AGONISTAS DOPAMINÉRGICOS EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Parra Díaz, P. [1]; Rodríguez Jorge, F. [1]; Chico García, J.L. [1]; Beltrán Corbellini, Á. [1]; Sánchez Sánchez, A. [1]; Martínez Castrillo, J.C. [1]; Alonso Cánovas, A. [1]; Lastras Fernández-Escandón, C. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz

Objetivos: Los trastornos de control de impulsos (TCI) constituyen un grupo de trastornos neuropsiquiátricos que aparecen frecuentemente en la Enfermedad de Parkinson (EP) en relación al tratamiento con agonistas dopaminérgicos. Este estudio analiza las diferencias en la prevalencia de distintos subtipos de TCI en función de influencias culturales de distintos países.

Material y métodos: Se realizó una revisión bibliográfica en Pubmed con los términos "Parkinson's disease" and ("impulse control disorders" or "hypersexuality" or "pathological gambling" or "binge eating" or "compulsive shopping" or "differences in prevalence").

Resultados: Seleccionamos 15 estudios que incluían datos de prevalencia de los distintos subtipos de TCI en distintos países de Europa, América y Asia, con un total de 7761 pacientes. La prevalencia mundial más elevada de TCI fue España (39,1%). En América, la prevalencia fue máxima en EEUU (18,5%), mientras que en Asia, fue Japón (28%). La hipersexualidad fue más frecuente en Finlandia (22,8%) y España (12-23,8%), la compra compulsiva en Japón (10,8%) y Brasil (10,5%) y la ingesta compulsiva era más frecuente en Francia (14%). El juego patológico fue destacado en Japón (14%). La presencia de más de un TCI en un mismo paciente fue más frecuente en Corea (28,8%). Existe una tendencia a mayor frecuencia de TCI cuanto menor es la edad de inicio de la enfermedad.

Conclusión: Los TCI tienen importantes consecuencias negativas sobre la calidad de vida de los pacientes con EP. El análisis de la influencia cultural de estos trastornos puede ayudar a su detección y manejo. Son necesarios nuevos estudios prospectivos que confirmen estas diferencias.

APP PARA LA DETECCIÓN DE TRASTORNOS NO MOTORES EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martin Balbuena, S. [1]; Sánchez Gálvez, R.M. [1]; Fernández Villalba, E. [2]; Herrero Ezquerro, M.T. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital de la Vega Lorenzo Guirao; 2. Servicio de Neurología. Hospital J.M. Morales Meseguer; 3. Servicio de Neurociencia Clínica y Experimental (NiCE-IMIB). Facultad de Medicina, Universidad de Murcia

Objetivos: La utilización de programas informáticos tipo App es cada vez más frecuente en la práctica médica. Éstos permiten un acceso rápido y actualizado a la información médica permitiendo disminuir los errores en el diagnóstico y en el tratamiento. También mejoran la asistencia al paciente y permiten la realización de estudios de forma más rápida y clara. Los trastornos no motores (TNM) afectan de forma relevante la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y no siempre son diagnosticados ni tratados. Se realiza una app llamada "TNMenParkinson" que permite detectar los 25 TNM más frecuentes en la EP.

Material y métodos: Realización mediante el entorno de desarrollo Xcode 9 y lenguaje de programación Swift 4.0 de una app llamada "TNMenParkinson" basada en la existencia de los TNM más frecuentes en la EP para su aplicación en soporte móvil y tabletas compatibles con el sistema IOS 11.

Resultados: Se obtiene una app que mediante 25 preguntas de forma sencilla y coloquial se le pregunta al paciente, familiar o cuidador sobre un TNM debiendo responder Sí/No. Los resultados se pueden enviar por email a cualquier usuario especificado. La app permite en menos de 5 minutos detectar posibles TNM.

Conclusión: La aplicación de la app permite de forma rápida y sencilla detectar TNM en la consulta diaria o enviar mediante email el resultado al médico responsable para su posterior tratamiento mejorando por tanto la calidad de vida del paciente con EP.

ENFERMEDAD DE PARKINSON SIN CUERPOS DE LEWY. DESCRIPCIÓN DE UNA FAMLIA CON UN NUEVO ALELO MUTANTE DE LRRK2 (P.LEU119PRO Y P.LEU488PRO)

Pire García, P. [1]; Hoenicka, J. [2]; Méndez Burgos, A. [1]; Osuna López, M. [2]; Guerrero Márquez, M.C. [1]; García Íñigo, F.J. [1]; Vela Desojo, L. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; 2. Laboratorio de Neurogenética y Medicina Molecular. Hospital Sant Joan de Déu – CIBERSAM

Objetivos: Describir las características clínicas, genéticas y anatomopatológicas de esta familia.

Material y métodos: Presentamos la clínica, el análisis molecular y los hallazgos de la autopsia de una paciente con enfermedad de Parkinson (EP). Su padre, dos hermanos y sobrino también padecen EP. Disponemos del panel genético de un hermano y un sobrino.

Resultados: Mujer de 84 años diagnosticada de EP con buena respuesta a levodopa con fluctuaciones motoras y discinesias. La autopsia mostró importante pérdida neuronal en la sustancia negra sin cuerpos de Lewy. El sobrino, presenta una clínica similar. El análisis molecular objetivó que la paciente es portadora de dos variantes raras en el gen LRRK2. Las variantes eran p.Leu119Pro (c.356T>C;rs33995463, HGMD: CM150168 y ClinVar:39167) previamente declarada como variante de significado incierto (VUS) y p.Leu488Pro(c.1463T>C) que es una variante previamente no descrita. Su sobrino también es portador de estas dos variantes en LRRK2 indicando que ambas estarían en el mismo alelo. Además, en ambos pacientes, el análisis del panel indicaba una deleción parcial del gen GBA (*606463 - OMIM). Mediante PCR cuantitativa (qPCR) y unos primers específicos para GBA se validó la deleción en heterocigosis de al menos el exón 9 de este gen.

Conclusión: Proponemos que el alelo mutante de LRRK2 que contiene ambas variantes (p.Leu119Pro y p.Leu488Pro) es la causa de la EP en esta familia. El estudio de otros miembros afectados informará acerca del impacto en el fenotipo de la delección del gen GBA y de la posible ausencia de cuerpos de Lewy asociada a la mutación de este alelo.

USO DE SAFINAMIDA EN PACIENTES MAYORES DE 70 AÑOS CON ALUCINACIONES VISUALES FARMACOLÓGICAS

Rodríguez Sanz, A. [1]; Vivancos Matellano, F. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Cantoblanco; 2. Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz

Objetivos: Analizar la seguridad y eficacia de Safinamida en pacientes mayores de 70 años con EP de larga evolución que presentan síntomas psicóticos y alucinaciones visuales relacionados con el tratamiento dopaminérgico.

Material y métodos: Estudio observacional con la inclusión de pacientes mayores de 70 años con EP de más de 10 años de evolución,sin criterios de demencia,y que presentan alucinaciones visuales e ideas delirantes de origen farmacológico.Se analizaron datos demográficos, años de evolución de la enfermedad, dosis de levodopa, UPDRS-III,escala discinesias, alucinaciones visuales e ideas delirantes.

Resultados: Se incluyeron 4 pacientes, edad mayor de 70 años.Tiempo medio de evolución:13 años.En cada visita se observaron los siguientes aspectos clínicos: Visita 1:Los 4 pacientes presentaban alucinaciones visuales graves e invalidantes y agitación psicomotriz asociada.Tres de ellos tenían discinesias graves e incapacitantes y estaban en tratamiento con Entacapona y Rasagilina y 2 de ellos tomaban Pramipexol 1,05 mg/día.La dosis media de levodopa que tomaban entre los 4 era de 618 mg/día. Visita 2: Se suspendió paulatinamente Entacapona, Rasagilina y Pramipexol.La dosis media de levodopa se redujo a 575 mg/día.Con este ajuste mejoraron las alucinaciones visuales y discinesias aunque uno de los pacientes requirió Amantadine por graves discinesias.Los síntomas parkinsonianos empeoraron en todos los pacientes afectando a su situación funcional. Visita 3:Se añade Safinamida 100 mg/día a los 4 pacientes con mejoría importante de la sintomatología parkinsoniana y discinesias.No presentaron reaparición de alucinaciones visuales ni delirios.

Conclusión: Safinamida 100 mg mejoró las discinesias incapacitantes sin desencadenar síntomas psicóticos en pacientes mayores de 70 años con EP de larga evolución con alucinaciones visuales.

EFECTIVIDAD DE INFUSIÓN DUODENAL DE LEVODOPA (IDL) EN ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA (EPI) CON SÍNDROME DE DISREGULACIÓN DOPAMINÉRGICA (SDD) Y TRASTORNOS DEL CONTROL DE IMPULSOS (TCI)

Vázquez Lorenzo, J.; López Sánchez, J.; Alba Isasi, M.T.; Fuentes Rumí, M.L.; Baidez Guerrero, A.E.; Valero López, G.; Cabrera Maqueda, J.M.; Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; Díaz Pérez, J.; Jiménez Veiga, J.; Morsi Hassam, O.; García Molina, E.; Albert Lacal, L.; Morales Escudero, E.; Carreón Guarnizo, E.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El Trastorno de Control de Impulsos (TCI) se desarrolla entre un 7-17 % de pacientes con enfermedad de Parkinson precipitado para la toma de agonistas dopaminérgicos. La cirugía de estimulación cerebral profunda y la infusión duodenal de duodopa utilizadas en EPi avanzada pueden ayudar a mejorar el TCI debido a disminución o retirada de tratamiento dopaminérgico.

Material y métodos: Paciente mujer de 49 años con EPi fenotipo rígido-acinético de 9 años de evolución. 5 puntos en escala Hoehn y Yahr (HYY) sin tratamiento. UPDRS III (Unified Parkinson's Disease Rating Scale): 62. Escala Schwab and England (S&E) de 10%. Desarrolló TCI severo consistente en hipersexualidad y compras impulsivas. Paciente varón de 61 años con EPi de 12 años de evolución con escala HYY 4 sin tratamiento, UPDRS-III 44 y S&E 40%. Desarrolló TCI con compras compulsivas y celotipia.

Resultados: Iniciamos tratamiento con IDL en ambos casos y retirada de agonistas dopaminérgicos. Primera paciente mejoró a una UPDRS III: 26 (una mejoría del 58%), sin periodos off durante la vigilia y sin TCI. Segundo paciente mejoró a una UPDRS de 18 (mejoría del 41%) sin períodos off durante la vigilia y sin TCI.

Conclusión: Las terapias avanzadas de segunda línea (DBS o IDL) pueden ser una opción terapéutica para pacientes con Enfermedad de Parkinson en fases moderadas e inicio de fluctuaciones no incapacitantes pero con importante limitación psiquiátrica debido a TCI. En nuestros pacientes un tratamiento más precoz hubiera mejorado su calidad de vida de manera significativa.

MODULACIÓN DE MICROESTADOS CEREBRALES POR MEDICACIÓN AGONISTA DOPAMINÉRGICA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Cortés Jiménez, V. [1]; Serrano, J.I. [2]; Mendes, N. [3]; Del Castillo, M.D. [2]; Arroyo, A. [1]; Andreo, J. [1]; Rocón, E. [2]; Del Valle, M. [4]; Herreros, J. [5]; Romero, J.P. [1]

1. Servicio de Neurociencias. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús; 2. Servicio de Neurociencias. CSIC; 3. Servicio de Neurociencias. Facultad de ciencias de Lisboa; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Fuenlabrada; 5. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Leonor

Objetivos: La medicación agonista dopaminérgica (MAD) causa cambios motores y no motores en Enfermedad de Parkinson (EP). El electroencefalograma (EEG) registra actividad eléctrica cerebral que puede estudiarse mediante microestados cerebrales (ME). ME son topografías cerebrales registradas en una matriz multicanal estable 80-120 ms antes de cambiar a otro ME y evalúan simultáneamente la señal de todos los electrodos creando una representación de estados funcionales.

Material y métodos: 21 sujetos sanos y 14 con Parkinson≤HYIII, sin fluctuaciones evidentes (evolución 6,5±1,74 años), en tratamiento con MAD (576±475,04equivalentes levodopa totales). Se realizó EEG en reposo antes de MAD (condiciónPRE), mediante 64 electrodos (Sistema 10-20). Tras una hora de MAD (condiciónPOST), se repitió EEG.

Resultados: Procesamiento de señal con MATLAB y LORETA. Se calcularon tiempo y frecuencia por ME. La diferencia de promedios entre condición PRE y POST se verificó mediante prueba t para medidas repetidas con bootstrapping (n=2000).En condición PRE se encontraron ME: A(19.55%), B(20.34%), C(18.55%), D(19.58%) y E(19.58%), con arquitectura alterada de ME B y C. En condición POST:ME A(20.12%), B(18.39%), C(20.00%) y D(16.67%) con patrones normales. ME E no estaba presente. Pero, se encontró ME G(15.39%) relacionado con comportamiento motor. Entre sujetos control y pacientes en condición POST no hubo diferencias significativas.

Conclusión: Los cambios en MS con MAD guardan relación con fatiga cognitiva, atención y cambios ejecutivos, síntomas no motores de EP. Este trabajo demuestra un cambio de ME en EP asociado al tratamiento. El EEG puede ser útil para caracterizar la respuesta farmacológica y descartar atipicidad o detectar fluctuaciones incluso antes de que sean evidentes.

ESTUDIO DEL REFLEJO VESTÍBULO OCULAR (RVO) MEDIANTE VIDEO HEAD IMPULSE TEST (V-HIT) EN PACIENTES CON PARKINSONISMO

Gómez Iglesias, P.; Toledo Alfocea, D.; López Valdés, E.; García Ramos, R.; Alonso Frech, F.; González Garcia, N.; Gajate Garcia, V.; Porta Etessam, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos

Objetivos: El V- HIT estudia el sistema vestibular cuantificando la ganancia del RVO. Los pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP) y parkinsonismos atípicos (PA) presentan alteraciones del equilibrio y caídas conllevando a una disminución en su calidad de vida. El objetivo es valorar la ganancia del ROV, medido por V-HIT, en pacientes con EP y PA para determinar si existe una disfunción del sistema vestibular, que contribuya en las alteraciones del equilibrio.

Material y métodos: Se incluyen 6 pacientes con EP, 5 Paralisis Supranuclear Progresiva (PSP) y 1 Atrofia Multisistema (AMS). Se les realiza V- HIT y se pasan las escalas PDQ39, Tinnetti, PD-NMS, MDS-UPDRS, PSP-DRS y UMSARS.

Resultados: La ganancia media del ROV en la EP es 0.93 +- 0.35, en la PSP 0.84+- 0.04, y 0.86 en AMS. No existen diferencias estadísticamente significativas ($p<0.05$) entre subgrupos ni con el valor poblacional. Se realiza una correlación de los valores de ganancia media ROV con edad, sexo, puntuaciones en PDQ39,Tinnetti,PD-NMS y MDS-UPDRS, PSP-DRS y UMSARS no presentando asociación significativa con ninguna variable ($p<0.05$).

Conclusión: En nuestra muestra la ganancia media del RVO en pacientes con EP y PA no se encuentra alterada. Según estos resultados parece no existir un componente vestibular periférico implicado en las alteraciones del equilibrio. Nuestro estudio presenta limitaciones por el tamaño de la muestral. Seria interesante realizar nuevos estudios.

Trastornos del Movimiento P3

ANÁLISIS DE LOS CAMBIOS METABÓLICOS INDUCIDOS POR SUBTALAMOTOMÍA MEDIANTE ULTRASONIDO FOCAL GUIADO POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Rodriguez Rojas, R. [1]; Martinez Fernandez, R. [1]; Pineda Pardo, J. [1]; Sanchez Catasus, C. [2]; del Alamo, M. [1]; Obeso, J.A. [1]

1. Servicio de Neurociencias. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Departament of Nuclear Medicine and Molecular Imaging. University Medical Center Groningen

Objetivos: Analizar los cambios en las redes metabólicas en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) tratados con subtalamotomía mediante Ultrasonido Focal guiado por Resonancia Magnética (STN-FUS).

Material y métodos: Diez pacientes con EP tratados con STN-FUS fueron evaluados antes y 3 meses posterior al tratamiento. Las imágenes de 18F-fluor-deoxiglucosa por tomografía de emisión de positrones (FDG-PET) y de resonancia magnética (RM) se adquirieron simultáneamente en un equipo híbrido Biograph. El efecto clínico fue evaluado mediante la escala Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS). Se evaluó el efecto sobre el metabolismo local a nivel de voxel y regiones de interés (ROIs), y sobre el patrón asociado a la EP (PDRP).

Resultados: Los cambios inducidos por STN-FUS reflejan una reducción significativa del metabolismo en nodos corticales (áreas motoras primaria M1 y suplementaria AMS) y de los ganglios basales. La reducción en la expresión del PDRP muestra una correlación significativa con los cambios en la UPDRS (R2 = 0.88; P = 0.001). El volumen de lesión predice los cambios metabólicos en M1 (R2 = -0.59) y AMS (R2 = -0.62).

Conclusión: Este estudio es parte de un estudio pionero para evaluar la seguridad y efectividad de la STN-FUS en el tratamiento de la EP. Nuestros datos son consistentes con la desactivación de la salida inhibitoria de los ganglios basales y la consiguiente modulación de las redes metabólicas cerebrales en la EP, relacionados la topografía de la lesión. El cambio en el PDRP predice la mejoría en los síntomas motores de la enfermedad.

EQUILIBRIO ESTÁTICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON CON Y SIN EPISODIOS DE CONGELACIÓN DE LA MARCHA

Cabrera Martos, I.; Tesón Miñambres, L.; Ortiz Rubio, A.; Torres Sánchez, I.; Rodríguez Torres, J.; Valenza, M.C.

Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: La congelación de la marcha es uno de los síntomas motores que repercuten de manera más significativa en la autonomía de los pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP). El objetivo del estudio fue valorar el equilibrio estático en pacientes con EP con y sin episodios de congelación de la marcha.

Material y métodos: Estudio descriptivo con aprobación ética previa en el que se incluyeron un total de 76 participantes que habían firmado el consentimiento informado, 14 con EP sin episodios de congelación de la marcha, 32 con EP y congelación de la marcha y 30 participantes sin EP. Se evaluó el equilibrio estático con la plataforma HiBalance.

Resultados: Se encontraron diferencias significativas ($p<0,05$) entre los pacientes con EP, con y sin congelación de la marcha y el grupo control en la excursión medio-lateral del centro de gravedad en las pruebas Romberg ojos abiertos (F=7,32), en Romberg ojos abiertos con superficie inestable (F=7,50) y en la excursión del centro de gravedad en todas las direcciones con ojos cerrados y superficie inestable. Asimismo, se encontraron específicamente diferencias significativas entre el grupo de pacientes con EP y congelación de la marcha en la velocidad media del desplazamiento del centro de gravedad con ojos abiertos (F=4,91) en superficie firme e inestable (F=3,73).

Conclusión: Existen diferencias en los valores de equilibrio estático entre los grupos de participantes con EP y los participantes del grupo control. Asimismo, las variables de velocidad mostraron diferencias entre los pacientes con EP con episodios de congelación de la marcha y los participantes sanos.

ASOCIACIÓN ENTRE EL POLIMORFISMO RS1229984 DEL GEN ALCOHOL-DEHIDROGENASA B Y EL RIESGO PARA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Jiménez Jiménez, F.J. [1]; García Martín, E. [2]; Díez Fairén, M. [3]; Pastor Muñoz, P. [4]; Gómez Tabales, J. [5]; Alonso Navarro, H. [1]; Cárcel Pérez, M. [4]; Aguilar Barberá, M. [4]; 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 Universitari Mútua de Terrassa; 4. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mutua de Terrassa; 5. Departamento de Farmacología. Universidad de Extremadura

Objetivos: Varios metaanálisis de estudios retrospectivos de casos y controles han mostrado una asociación inversa entre consumo de alcohol y riesgo para enfermedad de Parkinson (EP), mientras que los resultados de los pocos estudios longitudinales prospectivos realizdos no han sido concluyentes. Las razones para esta asociación inversa son desconocidas, pero podrian relacionarse con factores genéticos. Dado que las alcohol-dehidrogenasas (ADH) son uno de los 2 sistemas enzimáticos principales en la detoxificación de alcohol, tratamos de establecer la relación entre 2 polimorfismos de nucleotido simple (SNPs) del gen alcohol-dehidrogenasa 1B (ADH1B) (uno de los cuales, rs1229984, se relaciona con aversión a consumo de alcohol) y el riesgo para EP.

Material y métodos: Estudiamos la frecuencia de genotipos y variantes alélicas de los polimorfismos ADH1B rs1229984 y ADH1B rs6413413 en 500 pacientes con EP y 500 controles pareados por edad y sexo utilizando ensayos TaqMan específicos.

Resultados: Las frecuencias de genotipos y variantes alélicas rs1229984 y rs6413413 fueron similares en la serie completa de pacientes con EP y controles. Sin embargo, la suma de frecuencias de genotipos rs1229984CT y rs1229984TT y la frecuencia de la variante alélica rs1229984T fueron significativamente mayores en mujeres con EP que en mujeres del grupo control. La edad de comienzo de la EP no difirió significativemente entre los diferentes genotipos de rs1229984 y de rs6413413.

Conclusión: Estos resultados sugieren una asociación entre el SNP rs1229984 y el riesgo para EP en mujeres, que podría explicar las diferencias en consumo de alcohol en este sexo.

AUMENTO DE ATP13A2 EN LCR, SUERO O SALIVA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON: ¿EFECTO DICOTÓMICO EN LCR?

Fernandez Espejo, E. [1]; Damas Hermoso, F. [2]; Martín de Pablos, A. [3]; Chacón, J. [4]

1. Departamento de Fisiología Médica. Universidad de Sevilla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme; 3. Departamento de Cirugía. Universidad de Sevilla; 4. Servicio de Neurología. Hospital Infanta Luisa (Clínica Esperanza de Triana)

Objetivos: La pérdida de la función de ATP13A2 es causante del síndrome de Kufor-Rakeb, así como de las formas juveniles y de aparición temprana de enfermedad de Parkinson (EP). ATP13A2 posee

un dominio ATPasa que participa en la actividad ATPasa mitocondrial. Los objetivos fueron: a) medir el contenido de ATP13A2 en el líquido cefalorraquídeo (LCR), suero y saliva de pacientes con EP; y 2) analizar correlaciones clínicas y alteraciones ATPásicas.

Material y métodos: El LCR, saliva y suero se obtuvieron de pacientes y controles sanos. Se obtuvo consentimiento informado de acuerdo con un protocolo aprobado por el Hospital Valme de Sevilla y Junta de Andalucía. Se usaron métodos ELISA. Se evaluaron las escalas UPDR motora y global.

Resultados: Los hallazgos revelaron que el ATP13A2 está elevado en algunos de los fluidos. Así, el contenido medio de ATP13A2 aumentó significativamente en LCR ($p < 0,01$ frente a controles, Student), suero ($p<0,05$) y/o saliva de pacientes ($p<0,01$). En LCR, se encontró que la actividad ATPasa del LCR se redujo significativamente en los pacientes ($p < 0,02$) y la reducción era mayor cuanto mayores niveles de ATP13A2 ($p < 0,01$; Pearson). Sin embargo, mayores niveles de ATP13A2 en LCR se correlacionaron inversamente con el deterioro motor medido con UPDRS ($p < 0,05$).

Conclusión: El ATP13A2 está sobreexpresado en LCR, suero y/o saliva en EP esporádico. En el LCR se correlaciona con actividad ATPasa reducida y, por tanto, menor capacidad antioxidante. Sin embargo, la elevación de ATP13A2 en el LCR se correlaciona negativamente con el deterioro motor. Estos dos efectos suponen una dicotomía interesante.

HALLAZGOS EN EL ANÁLISIS CUANTITATIVO DEL GOLPETEO DE LOS DEDOS EN PACIENTES CON EP TRATADOS VERSUS CONTROLES SANOS

Romero Muñoz, J.P. [1]; Serrano, I. [2]; Del Castillo, D. [2]; Andreo Jover, J. [3]; Arroyo Ferrer, A. [3]; Cortés Jimenez, V. [3]; Rocon, E. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús; 2. Servicio de Neurología. CSIC; 3. Servicio de Neurología. Universidad Francisco de Vitoria

Objetivos: El golpeteo de los dedos es un indicador de bradicinesia en la UPDRSIII. Se han descrito paradas súbitas o bloqueos del golpeteo rítmico y tendencia a acelerar cuando se realizan movimientos repetitivos (festinación) que están asociados al estado OFF. Se analiza cuantitativamente el golpeteo de los dedos en estado ON.

Material y métodos: Se incluyeron 22 EP HY I-III. UPDRS III 14,72 ± 6,56, pareados con 24 controles sanos Se les pidió que presionen la barra espaciadora del ordenador lo más rápido que pudieran durante 5 intentos consecutivos de 10 segundos con cada mano apoyada sobre una mesa. Se cronometró y registró cada pulsación en el ordenador (Los pacientes con EP estaban en estado ON).

Resultados: No se evidenciaron diferencias significativas de presentación de festinaciones ni bloqueos entre los grupos, pero se identificaron golpes aislados antes de tiempo (GAT). Diferencia interindividual del porcentaje GAT 1.62 (2.11) vs 3.47 (3.06) $t(45) = -2.375$, $p = 0.023$ y tiempo medio 572.01 (677.54) vs1078.95 (809.18) $t(45) = -2.337$, $p = 0.024$, fueron más altos para el grupo de pacientes. Menos uniforme en pacientes con UPDRS mayores y en los últimos intentos.

Conclusión: A pesar del tratamiento dopaminérgico, no solo existe una clara persistencia de asimetría y fatigabilidad que se correlaciona con la severidad UPDRS, sino que también se observan golpeteos adelantados más frecuentes que podrían ser quizás un equivalente a festinación en pacientes OFF. Los bloqueos motores y la congelación parecen ser muy raros en miembro superior de pacientes con EP tratados.

EFECTOS DE UN PROGRAMA BASADO EN LA ESTABILIDAD DE LA MUSCULATURA DEL CORE SOBRE EL EQUILIBRIO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Cabrera Martos, I. [1]; Jiménez Martín, A. [1]; Ortiz Rubio, A. [1]; Torres Sánchez, I. [1]; López López, L. [2]; Valenza, M.C. [1]

1. Departamento de Fisioterapia. Universidad de Granada; 2. Servicio de Fisioterapia. Universidad de Granada

Objetivos: Los pacientes con Enfermedad de Parkinson presentan alteraciones en la postura y estabilidad axial que se relacionan con la afectación del equilibrio. El objetivo del estudio fue evaluar los efectos de un programa de intervención de 8 semanas centrado en la estabilidad del core en pacientes con Enfermedad de Parkinson.

Material y métodos: Estudio aleatorizado controlado con aprobación ética en el que se incluyeron un total de 28 pacientes con Enfermedad de Parkinson, 18 en el grupo experimental y 10 en el control con una media de 77 años. Los pacientes firmaron un consentimiento informado previamente a su inclusión. En el grupo experimental se realizó una intervención diseñada para solicitar una estabilización axial y coordinación eficiente de sistemas musculares globales y locales, añadiendo progresivamente ejercicios que incluían el uso de extremidades en tareas dinámicas. El grupo control continuó su tratamiento de fisioterapia habitual. El equilibrio se evaluó con el test de equilbrio de dinámico Mini-BESTest.

Resultados: Los resultados mostraron una mejora significativa en el grupo experimental con respecto al control ($p<0,05$) en las variables de ajustes posturales anticipatorios, estrategias compensatorias y marcha dinámica, así como en la puntuación total (diferencias de medias -2,83±1,88 vs -2,00±2,71, $p=0,012$).

Conclusión: Un programa de 8 semanas centrado en la estabilización de la musculatura del core muestra mejoras significativas en el equilibrio dinámico en pacientes con Enfermedad de Parkinson.

EFECTO DIFERENCIAL DE LA LEVODOPA EN EL APRENDIZAJE DE SECUENCIAS MOTORAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON Y DISCINESIAS INDUCIDA POR LEVODOPA

Martín Rodríguez, J.F.; Rodríguez Baena, A.; Garrote Espina, L.; Fernández Blanco, C.; Álvarez de Toledo, P.; Sanmartino, F.; Jesús, S.; Adarmes Gómez, A.; Carrillo García, F.; Mir, P.

Servicio de Neurociencias. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: Estudios en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y discinesias inducidas por levodopa (DILs) señalan alteración

en la plasticidad cerebral en los circuitos cortico-estriatales y cortico-cerebelosos. Asimismo, estos circuitos están estrechamente involucrados en el aprendizaje de nuevas secuencias motoras. El presente trabajo analiza los patrones de aprendizaje de secuencias motoras en pacientes con DILs en ON y OFF.

Material y métodos: Once pacientes con DILs (EP+DILs), 10 sin DILs (EP-DILs) y 12 controles sanos participaron en el estudio. El aprendizaje de nuevas secuencias motoras se evaluó con la tarea de tiempo de reacción serial. Se analizaron los tiempos de reacción (TR) medio y características de las distribuciones de TR en tres momentos de la prueba: transición aleatorio-secuencial, tasa de aprendizaje, y aprendizaje específico.

Resultados: No se encontraron diferencias en TR entre los grupos de pacientes en OFF y controles sanos durante la transición aleatorio-secuencial, mostrando todos los grupos una disminución significativa de los TR en los primeros bloques secuenciales. Sin embargo, este efecto fue significativamente menos acusado en el grupo EP+DILs durante el ON, mostrándose una menor sensibilidad hacia el cambio de condición. El análisis de distribuciones mostró diferencias entre grupos en el parámetro τ (indicador de TR típicos extremos), siendo éste mayor en el grupo EP+DILs en ON. Los análisis sobre la tasa de aprendizaje y el aprendizaje específico mostraron un patrón similar al anteriormente descrito.

Conclusión: Estos resultados sugieren que la administración de levodopa en pacientes con DILs altera los procesos de aprendizaje implícito.

FACTORES QUE CONTRIBUYEN A UNA PEOR CALIDAD DE VIDA Y CARGA DEL CUIDADOR PRINCIPAL DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PARKINSON. RESULTADOS DEL ESTUDIO COPPADIS-2015

García Caldentey, J. [1]; Leiva Rus, A. [2]; Estelrich Peyret, E. [1]; de Deus Fonticoba, T. [3]; Santos García, D. [3]; Jesús Maestre, S. [4]; Mir Rivera, P. [4]; Aguilar Barbera, M. [5]; Pastor Muñoz, P. [5]; Planellas Giné, L. [6]; Martí Doménech, M.J. [6]; Carballol Pons, N. [7]; Grau Solá, M. [7]; Legarda Ramírez, I. [8]; Vives Pastor, B. [8]; Hernández Vara, J. [9]; Cabo López, I. [10]; López Manzanares, L. [11]; González García, B. [11]; Ávila Rivera, M.A. [12]; Martínez Martín, P. [13]; COPPADIS STUDY [14]

1. Servicio de Neurología. Clínica USP Palmaplanas; 2. Atención primaria. Unidad de investigación; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 4. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 5. Servicio de Neurología. Clínica Mútua de Terrassa; 6. Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 7. Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisés Broggi; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases; 9. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 10. Servicio de Neurología. Hospital Provincial de Pontevedra; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa; 12. Servicio de Neurología. Hospital General de l'Hospitalet; 13. Servicio de Neurología. Hospital Carlos III; 14. Servicio de Neurología. Centro neurológico Oms 42

Objetivos: La enfermedad de Parkinson (EP) afecta a la calidad de vida (CdV) no sólo del paciente sino también de su cuidador siendo importante conocer que influye en la misma. Nuestro objetivo es evaluar qué factores contribuyen a una peor CdV y carga del cuidador principal del paciente con EP.

Material y métodos: Del estudio COPPADIS-2015 se obtuvieron datos de 273 pacientes con EP que disponían de cuidador principal. La CdV del cuidador se midió con el EUROHIS-QoL8, su grado de carga con el Zarit Caregiver Burden Inventoy (ZCBI) y su estado de ánimo con el Beck Depresion Inventory-II (BDI-II). Múltiples modelos de regresión lineal fueron analizados para estudiar el impacto de diferentes variables sobre el EUROHIS-QoL8 y el ZCBI.

Resultados: El 68,2% de los cuidadores fueron mujeres (edad 58,4±11,9 años) frente al 61% de pacientes que fueron varones (edad 63±9,5 años). La puntuación media de los cuidadores en el EUROHIS-QoL8 fue 3,8±0,8, un 15,1% presentaba depresión y un 22,9% sobrecarga (ZCBI>20). El estado de ánimo del cuidador (BDI-II;β=-0,638;$p<0,0001$) y los trastornos de la marcha del paciente (Freezing of Gait Questionnaire;β=-0,176;$p=0,002$) se asociaron a la CdV del cuidador (R2=0,450;IC=5,983). El estado de ánimo del cuidador (BDI-II;β=0,362;$p<0,0001$) y la autonomía para las ABVD (ADLS;β=-0,271;$p<0,0001$) y los síntomas neuropsiquiátricos (Neuropsichyatric Inventory;β=0,144;$p=0,012$) del paciente se asociaron a la carga del cuidador (R2=0,303;IC=3,483).

Conclusión: El estado de ánimo del cuidador es lo que más influye en su grado de sobrecarga y CdV. También influyen los trastornos de la marcha, síntomas neuropsiquiátricos y el grado de autonomía del paciente.

MÁS ALLÁ DEL DIAGNÓSTICO DE PARÁLISIS CEREBRAL: SÍNDROME DE DEFICIENCIA DE GLUT-1

Ros Castelló, V.; Natera Villalba, E.; Sánchez Sánchez, A.; Gómez López, A.; García Barragán, N.; Buisán Catevilla, J.; Toledano del Rio, R.; Alonso Cánovas, A.; Martínez Castrillo, J.C.

Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal

Objetivos: El síndrome GLUT-1, un error congénito del transportador de la glucosa del SNC (SLC2A1), es un cuadro heterogéneo con diversos grados de déficit intelectual, epilepsia, espasticidad y distonía. Son característicos los trastornos paroxísticos. Muchos de los casos de distonía inducida por ejercicio (DPIE) se relacionan con mutaciones en este gen.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 52 años con diagnóstico previo de parálisis cerebral, con déficit intelectual, epilepsia y migrañas. Desde la infancia presentaba episodios de rigidez dolorosa funcionalmente limitante en las piernas, normalmente después de un ejercicio prolongado (10-20 minutos), con frecuencia media de unos 4-5 al mes. Mejoraban tras un periodo variable de reposo, sin relación con ayuno o ingesta ni respuesta a levodopa. En la exploración destacaban seguimiento sacádico y nistagmo, disartria espástica, ataxia leve, distonía generalizada leve de predominio izquierdo y asimetría facial izquierda. Un SPECT Dat-scan fue normal. La RM mostró depósitos palidales de hierro. Se realizó punción lumbar que mostró glucorraquia de 34 mg/dL con glucemia de 90 mg/dL (índice 0.37). El estudio genético mostró una mutación patógena en heterocigosis (p.Arg126Cys) en el gen SLC2A1. Se inició

dieta cetogénica con remisión completa de la distonía paroxística, la migraña y las crisis focales, así como mejoría en la exploración basal.

Conclusión: El déficit de GLUT-1 es una patología infradiagnosticada y potencialmente tratable, que debe sospecharse en pacientes con epilepsia y trastornos paroxísticos del movimiento. La hipoglucorraquia en el LCR es un dato característico. Los depósitos de hierro en ganglios basales no se han descrito previamente.

ESTUDIO ECO3: CORRELACIÓN DEL DIÁMETRO DEL TERCER VENTRÍCULO MEDIDO MEDIANTE ECOGRAFÍA TRANSCRANEAL CON EL DETERIORO COGNITIVO LEVE EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Pérez Sánchez, J.R. [1]; Antón Barca, R. [1]; Parees, I. [2]; Jiménez Huete, A. [2]; Gutiérrez Ruano, B. [1]; Valenzuela Rojas, F. [1]; Kurtis, M. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla; 2. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional

Objetivos: Estudiar el diámetro transversal del tercer ventrículo (D3V) obtenido mediante ecografía transcraneal en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) y explorar su posible utilidad como biomarcador de deterioro cognitivo leve.

Material y métodos: Estudio piloto transversal y observacional. Se incluyen pacientes con EP, sin diagnóstico previo de demencia. Se registran datos demográficos y escalas motoras. Se realiza estudio cognitivo mediante MMSE, Parkinson's Disease Cognitive Rating Scale (PD-CRS) total y subescalas. Se mide el D3V con ecografía transcraneal por un explorador ciego para el resultado cognitivo. Se asocia el D3V con las diferentes variables mediante correlaciones de Spearman y se comparan grupos con test de Mann-Whitney.

Resultados: Participaron 24 pacientes (63% varones) con EP, con mediana de edad de 71 años (34-88), 6 años de evolución (1-18), estadio H-Y 2 (1-4), UPDRS motora 27 puntos (9-51), MMSE 30 puntos (22-30), PD-CRS total 92,5 puntos (65-117), D3V 5,2mm (1,8-10,3). El D3V se correlacionó de forma significativa ($p<0,05$) con edad (R=0,56), MMSE (R=-0,54), PD-CRS total (R=-0,49) y PD-CRS frontal-subcortical (R=-0,52). El D3V fue menor en mujeres que en hombres (p=0,025). No hubo correlación con el resto de variables. En 18 pacientes con PD-CRS>81 (normal) la mediana del D3V fue 4,1 mm (1,8-8,7) y en 6 pacientes con PD-CRS 65-81 (deterioro cognitivo leve) de 6,5 mm (5,4-10,3) (p=0,027).

Conclusión: En nuestra muestra, el aumento del D3V medido mediante ecografía transcraneal se correlacionó con deterioro cognitivo leve en pacientes con EP. Estos hallazgos preliminares justifican un aumento de tamaño muestral y ajuste por edad y sexo para confirmar esta asociación.

ANÁLISIS DE TEMBLOR Y BRADICINESIA EN PACIENTES CON PARKINSON POR MEDIO DE SMARTWATCH: ESTUDIO NETMD

López Blanco, R. [1]; Velasco, M. [2]; Méndez Guerrero, A. [3]; Romero, J.P. [4]; Serrano, J. [2]; del Castillo, M. [2]; Rocon, E. [2]; Benito León, J. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias; 2. Neural and Cognitive Engineering Group. CAR of the Spanish National Research Council (CSIC-UPM); 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; 4. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús

Objetivos: La medición objetiva por medio de dispositivos wearables está en crecimiento en el campo de los trastornos del movimiento.Pretendemos comprobar que el temblor y la bradicinesia en miembro superior pueden cuantificarse en E.Parkinson (EP) por medio de un smartwatch,determinar el grado de asociación, y evaluar la repetibilidad de las mediciones.

Material y métodos: Se procede al reclutamiento de pacientes con EP, y evaluación de las tareas de la escala UPDRS-III de temblor reposo (TR) y movimientos rápidos alternantes(MRA) de miembro superior, mientras se lleva puesto un smartwatch en la muñeca conectado vía Bluetooth con un smartphone. Posteriormente se lleva a cabo un análisis con ordenador de los registros obtenidos de los giróscopos integrados en el smartwatch vía móvil, analizándose la correlación de la medida del smartwatch de intensidad de temblor y velocidad angular del movimiento con respecto a la puntuación clínica UPDRS-III.

Resultados: Se reclutan un total de 22 pacientes con EP, obteniendo un total de 64 registros a lo largo de 2-3 consultas sucesivas. El coeficiente de correlación Rho de Spearman para intensidad TR fue de 0.84 ($p<0.001$), y de 0.6 para los MRA. Se obtuvieron 36 registros adicionales de 18 pacientes en dos evaluaciones consecutivas, para evaluar repetibilidad mediante análisis de Bland-Altman y coeficiente correlación intraclase (ICC). TR ICC= 0.96($p<0.001$) IC95%[0.92-0.98]; MRA ICC=0.6(p=0.01) IC95%[0.21-0.83].

Conclusión: El análisis de temblor de reposo y bradicinesia de miembro superior mediante smartwatch en EP es factible, presenta buena correlación con las escala clínica UPDRSIII,con muy buena repetibilidad de las medidas de intensidad de TR, y aceptables en MRA.

RELACIÓN ENTRE ENFERMEDAD DE PARKINSON Y ESQUIZOFRENIA: CASUALIDAD O CAUSALIDAD

Campo Caballero, D. [1]; Ugarte Lopetegui, J. [1]; Fernandez García de Eulate, G. [1]; Rodríguez Antigüedad Muñoz, J. [1]; Equiza Bazan, J. [1]; Basterrechea, J. [2]; Bergareche, A. [1]; Mondragón, E. [1]; Ruiz Martinez, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 2. Unidad Gestión Sanitaria. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea

Objetivos: La enfermedad de Parkinson (EP) y la esquizofrenia (EQ) comparten el sistema dopaminérgico como vía de afectación común, pero de manera antagónica. Presentamos una revisión de casos con diagnóstico conjunto de EP y EQ, uno de ellos con confirmación neuropatológica.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de una cohorte de pacientes con diagnóstico conjunto de EP y EQ (códigos CIE) obtenidos de la base de datos del Servicio Vasco de Salud en el

periodo 2012-2017 (comarca de Donostialdia –Gipuzkoa-), valorados por neurología, y pacientes registrados en la Unidad de Trastornos del Movimiento del Hospital Universitario Donostia.

Resultados: Se analizaron 37 pacientes. Edad media 61.5 años, predominio mujeres (56.7%), antecedentes familiares en 24.3%, edad inicio de parkinsonismo 57.5 y de EQ 41 años. La EQ antecedía al diagnóstico de parkinsonismo (97,3%). Predominio de parkinsonismo tremórico (37.8%), y presentación asimétrica (72.9%). 27% tratados con levodopa (90% respuesta positiva). DaTSCAN en 13.5% (hipocaptación en el 80%). En 1 caso confirmación neuropatológica.

Conclusión: La asimetría de los síntomas, la respuesta a levodopa, y la hipocaptación en el DaTSCAN son indicativos de posible EP. La vía dopaminérgica podría tener una vulnerabilidad genéticamente determinada que justifique la coexistencia de ambas entidades.

EVALUACIÓN DE LA MEMORIA DE TRABAJO CON PARADIGMA EXPERIEMENTAL DUAL N-BACK EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

Martín Bastida, A. [1]; Lao-Kaim, N. [2]; Pietracupa, S. [3]; Wall, M. [4]; Roussakis, A.A. [5]; Xing, Y. [6]; Schwarz, S. [6]; Auer, D.P. [6]; Piccini, P. [5]

1. Servicio de Neurología. Clinica Universidad de Navarra; 2. Servicio de Neurología. Imperial College London; 3. Servicio de Neurología. IRCCS Neuromed; 4. Imaging. Invicro LLC, Imanova Limited; 5. Centre for Neuroinflammation and Neurodegeneration. Imperial College London; 6. Department of Radiological Sciences. University of Nottingham

Objetivos: En el presente estudio se evalúan las respuestas dinámicas cerebrales mediante un estudio de resonancia magnética funcional con un paradigma de memoria de trabajo en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) con variable deterioro cognitivo leve.

Material y métodos: Se evalúan 38 pacientes no demenciados con EP con duración de la enfermedad menor de 5 años (estado off motor) y 18 controles sanos con un paradigma funcional de memoria de trabajo (doble n-back de letras). Los parámetros comportamentales y los cambios de señal BOLD en los bloques de tareas 0back y 2back se realizaron para investigar ambos grupos de estudio.

Resultados: La realización de la tarea de memoria de trabajo 2back mostró reducción de la precisión (número total de errores) en pacientes de EP. Además el número de errores se asoció a escala cognitiva ACE-R ($p<0.01$). Los enfermos de PD muestran una disminución de actividad funcional en mesencéfaleo, cuaudado izquiedo y áreas frontoparietales en el análisis de 2back vs 0back. Además la señal BOLD en áreas frontoparietales y putamen se asocia positivamente con ACE-R mientras que putamen, caudado izquierdo y corteza parietal inversamente con el número total de errores en los pacientes con EP.

Conclusión: El presente estudio demuestra que en estadíos iniciales los pacientes con EP muestran una reducción de actividad funcional en áreas estriato-corticales en relación a tareas de memoria de trabajo, que a su vez se asocian al nivel de deterioro cognitivo leve.

ANÁLISIS COMPARATIVO DE MARCADORES DE RMN MULTIMODAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPÁTICA Y ASOCIADA A LA MUTACIÓN G2019S DE LRRK2

Sánchez Rodríguez, A. [1]; Sierra Peña, M. [1]; González Aramburu, I. [1]; Péran, P. [2]; Arribat, G. [3]; Barbagallo, G. [4]; Rascol, O. [5]; González-Mandly, A. [1]; Marcos, C. [1]; Sánchez Juan, P. [1]; Infante Ceberio, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; 2. Servicio de Neurociencias. Toulouse Neuroimaging center; 3. Servicio de Neurociencias. University Magna Graecia; 4. Servicio de Neurociencias. Magna Graecia; 5. Servicio de Neurociencias. Université de Toulouse

Objetivos: La RMN multimodal combina parámetros sensibles a diferentes características tisulares (atrofia volumétrica, depósito de hierro, daño microstructural). Estudios previos han demostrado su capacidad para discriminar pacientes con EP de controles. El objetivo es comparar marcadores de RMN multimodal entre pacientes con EP idiopática (EPi), con EP asociada a mutación G2019S de LRRK2 (EP-LRRK2) y controles.

Material y métodos: 23 EPi, 24 EP-LRRK2, 23 controles. Secuencias RMN 3T (T2*-weighted, T1-weighted and diffusion tensor imaging). Análisis de marcadores RMN (volumen, valor R2*, difusividad media/DM, anisotropía fraccional/AF). Se realizó análisis estadístico basado en regiones (estructuras subcorticales).

Resultados: Los pacientes EPi comparados con los controles mostraban aumento del contenido en hierro (R2*) en la sustancia negra (SN) ($p= 0,03$), pérdida de integridad microestructural (aumento de DM) y disminución de la AF en el núcleo rojo (NR) ($p= 0,02$; $p= 0,04$) y disminución del volumen del caudado ($p= 0,02$). Los pacientes EP-LRRK2, comparados con los controles mostraban pérdida de la integridad microestructural en el NR (aumento DM) ($p= 0,02$) así como disminución del volumen del caudado ($p= 0,004$), pero no aumento del contenido en hierro en la SN. Los pacientes con EPi comparados con los EP-LRRK2 mostraron una tendencia hacia un mayor contenido en hierro (R2*) en la SN ($p= 0,06$).

Conclusión: La RMN multimodal permite detectar diferencias cualitativas en estructuras subcorticales entre pacientes con EP y controles. Algunos de los cambios detectados son compartidos por ambas formas de EP (EPi y EP-LRRK2), sin embargo, parece existir un mayor contenido de hierro en la SN en las formas idiopáticas.

HIPOMIMIA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON: CORRELACIÓN CON SÍNTOMAS MOTORES Y NO MOTORES

Maycas Cepeda, T. [1]; Feliz Feliz, C.E. [2]; Casanova Peña, I. [1]; Arroyo Gonzalez, R. [1]; García-Ruiz Espiga, P.J. [2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Quirón Madrid; 2. Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: Determinar la correlación de la amimia o bradicinesia facial en pacientes con Enfermedad de Parkinson con otros síntomas motores y no motores de la enfermedad.

Material y métodos: Estudio multicéntrico, observacional y transversal. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años con diagnostico de EP (criterios del Banco de Cerebros de Londres). Se excluyeron pacientes con datos clínicos que hicieran sospechar parkinsonismos atípicos o secundarios así como cualquier otra condición médica que pudiera afectar a la mímica facial. Los pacientes fueron examinados mediante las siguientes escalas y test clínicos: Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) total y subescala motora (UPDRSIII) (on), Hohen-Yahr scale (on), Schwab- England, Parkinson's Disease cognitive Rating scale (PD- CRS), 16-Item Quick Inventory of Depressive Symptomatology (QIDS-SR16) y el cuestionario de calidad de vida PDQ 19. La bradicinesia facial se examine de acuerdo con el item 19 de la UPDRS III. Así mismo se evalúo la velocidad de parpadeo en situación de reposo y durante la conversación.

Resultados: Se estudiaron 60 pacientes. La bradicinesia facial se correlacionó de manera estadísticamente significativa con la situación motora del paciente, la UPDRS (r: 0.54 Spearman), la escala de Hoehn-Yahr r: 0.3865) y la situación cognitiva status (r: 0.35).

Conclusión: Nuestro estudio sugiere que existe correlación entre el grado de hipomimia, la gravedad de la enfermedad, la situación motora y la cognitiva, pudiendo ser un buen indicador de la gravedad de la EP

UNA NUEVA HERRAMIENTA PARA OPTIMIZAR EL TRATAMIENTO DOPAMINÉRGICO EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON (EP): ESTUDIO PILOTO DE LA ESCALA OPTIPARK

Máñez Miró, J.U. [1]; Vivancos Matellano, F. [2]; Martínez Martín, P. [3]

1. Servicio de Neurología. HM Universitario Puerta del Sur; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; 3. Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED. Instituto de Salud Carlos III.

Objetivos: Desarrollar y llevar a cabo el estudio piloto de una nueva escala (OPTIPARK) para evaluar el estado dopaminérgico del paciente con EP, de modo que oriente el ajuste terapéutico según progresa la enfermedad.

Material y métodos: Diseñamos una escala preliminar incluyendo 9 ítems (puntuación total, 0-18) considerando complicaciones y síntomas motores (wearing-off, tiempo en off, discinesias y temblor), no motores (ansiedad, dolor, fatiga) y discapacidad. Cada ítem se puntúa (0-2) según el grado de afectación; ninguno (0), leve-moderado (1) o grave (2). Treinta pacientes respondieron la escala y una encuesta en un estudio unicéntrico, tranversal, observacional. La viabilidad/aceptabilidad de la escala y la concordancia (coeficiente kappa-weighted) preliminar con el criterio clínico (ajuste del tratamiento por un experto en EP independiente) fueron analizadas.

Resultados: Treinta pacientes con EP (68.5±7.5 años; rango, 43-80) con estadios Hoehn-Yahr I-III completaron la escala (puntuación media 6.7±4; rango 0-14) y la encuesta. Sólo un paciente, consideró la escala larga y complicada. Se sugirieron 5 nuevos ítems para su inclusión, ninguno de ellos por más de un paciente. Las decisiones clínicas se clasificaron: "sin cambios" (media 1.5±0.9; rango 0-3), "ajustes del tratamiento convencional" (media 7±2.8; rango 2-11), y "terapias avanzadas" (media 10.8±1.8; rango 9-14). Estableciendo [0,2] para "sin cambios", [3-9] "ajustes del tratamiento convencional" y 10,18] "terapias avanzadas" como puntos de corte, OPTIPARK muestra buena concordancia con el clínico (Kw=0.73 $p<0.001$).

Conclusión: Pendiente de validación, OPTIPARK sería una escala viable y de potencial interés potencial clínico para orientar el ajuste del tratamiento dopaminérgico durante el seguimiento de los pacientes con EP.

Trastornos del Movimiento P4

ESTUDIO DEL EFECTO PROTECTOR DE LAS CÉLULAS MADRE MESENQUIMALES DE PLACENTA EN UN MODELO IN VITRO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Coto Vilcapoma, A. [1]; de la Torre Merino, M.P. [1]; Molina Arjona, J.A. [2]; Flores de la Cal, A.I. [1]

1. Servicio de Investigación. Instituto de Investigación Hospital 12 de Octubre; 2. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: La pérdida de neuronas dopaminérgicas en la sustancia negra en la enfermedad de Parkinson (EP) se relaciona con trastornos del movimiento principalmente bradiquinesia, rigidez y tremor. La EP es la segunda enfermedad neurodegenerativa más frecuente, afectando al 1 % de la población mayor de 60 años. Los tratamientos de la EP deben estar dirigidos a intentar retrasar y/o reemplazar las neuronas pérdidas. La terapia celular con células mesenquimales es un prometedor campo de estudio. El objetivo de este trabajo fue analizar el efecto in vitro de las células madre mesenquimales de la decidua (DMSCs) sobre un modelo celular de EP.

Material y métodos: Las DMSCs se aislaron de placentas humanas mediante consentimiento informado. El modelo in vitro de EP está basado en el tratamiento de la línea humana de neuroblastoma NB69 con la neurotoxina 1-metil-4-fenilpiridinio (MPP+). Las NB69 se diferenciaron a un fenotipo más dopaminérgico mediante tratamiento con dibutiril adenosina monofosfato cíclico. Se estudió el efecto neurotóxico del MPP+ y el posible papel protector de las DMSCs sobre las NB69 sin diferenciar o diferenciadas mediante cocultivo en transwell.

Resultados: El tratamiento con MPP+ tiene efecto tóxico sobre las NB69. El cocultivo con DMSCs redujo significativamente la toxicidad del MPP+ solamente cuando las NB69 habían sido diferenciadas.

Conclusión: Los resultados sugieren que: i) las NB69 diferenciadas son un buen modelo para el estudio in vitro de la EP causada por la neurotoxina MPP+; ii) las DMSCs podrían ser una prometedora herramienta para terapia celular contra la enfermedad de Parkinson.

IMPACTO DEL SPECT CEREBRAL CON DAT-SCAN EN EL MANEJO FARMACOLÓGICO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Querejeta Coma, A.; Del Val Fernández, J.; Feliz Feliz, C.; García Ruiz-Espiga, P.

Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz-Ute

Objetivos: El SPECT cerebral con DaT-SCAN es una técnica basada en tomografía que permite identificar patologías que cursan con degeneración neuronal presináptica de la vía nigroestriatal. Esta técnica es especialmente útil en la distinción entre EP idiopática y temblor esencial así como la identificación de Parkinsonismo farmacológico. Evaluamos el impacto y la indicacion del DAT-SCAN en el manejo farmacológico de los pacientes en una unidad específica de trastornos del movimiento.

Material y métodos: Revisamos las historias clínicas y resultados de la prueba de los pacientes sometidos DaT-SCAN entre el 1.1.13 y el 31.12.17 en nuestro centro. Recogimos información de forma retrospectiva con respecto a sus características demográficas, presentación y evolución clínica, así como los enfoques diagnóstico y terapéutico.

Resultados: La prueba se realizó en 92 pacientes. 34/92 pacientes obtuvieron resultados de DAT que modificaron la sospecha clínica, de los cuales 28/34 (79.4%) recibieron cambios en el manejo farmacológicos. Algunos resultados fueron inesperados incluyendo un caso con DAT normal en un paciente con distonía en quien se demostró mutación de LRRK2; o un resultado anormal en una paciente con distonía que respondía a LD en quien el estudio genético confirmo mutación de Parkina En 26 pacientes (28.3%) no se identificó retrospectivamente clara indicación de la prueba. 23/28 (88.4% de estos) eran pacientes con síndrome rígido-acinético confirmado clínicamente.

Conclusión: En nuestra experiencia, el DAT cerebral ayuda a optimizar la actitud farmacológica y sugiere un diagnóstico distinto al esperado en una minoría. Sin embargo, en una buena proporción de pacientes esta técnica es innecesaria.

IMPACTO DE LA IMPLEMENTACIÓN DE UN PROTOCOLO DE MANEJO PERIOPERATORIO DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON EN LA PRESCRIPCIÓN DE MEDICACIÓN CONTRAINDICADA

Salgado Cámara, P. [1]; De la Casa Fages, B. [1]; Saldaña Díaz, A. [1]; Mateo Sierra, O. [2]; Martín Barbero, M.L. [3]; Jiménez Torrecilla, I. [4]; Llorente Parrado, C. [5]; Muñoz González, A. [1]; Vales Montero, M. [1]; Luque Buzo, E. [1]; Contreras Chicote, A. [1]; Velázquez Pérez, J.M. [1]; Grandas Pérez, F.J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 3. Servicio de Farmacia. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 4. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; 5. Servicio de Medicina Preventiva y Gestión de Calidad. Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Objetivos: Las intervenciones quirúrgicas y el período perioperatorio suponen un riesgo para los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) por los cambios del patrón de ingesta y la introducción de fármacos potencialmente perjudiciales para dichos pacientes. Creamos un protocolo para asegurar el correcto manejo de pacientes con EP en este período, y evaluamos si su implementación reduce la prescripción de medicación contraindicada.

Material y métodos: Analizamos pacientes con EP o parkinsonismo ingresados para intervenirse quirúrgicamente de 2015 a 2017 en nuestro centro, identificando si recibieron medicación contraindicada el año previo a implementarse el protocolo (2015), y los dos siguientes (2016 y 2017). Evaluamos asimismo la utilización de las herramientas del protocolo (Hoja Informativa para pacientes, alerta en programa de prescripción) y la adherencia al protocolo en consultas.

Resultados: Se incluyeron 288 pacientes y 306 intervenciones durante el período de estudio, 43% urgentes y 57% programadas. Los servicios de ingreso más frecuentes fueron Traumatología (38.6%), Neurocirugía (20.6%) y Cirugía General (15.7%). Tras implementarse el protocolo se redujo la prescripción de medicación contraindicada, de un 57.8% de pacientes en 2015, al 51% en 2016 y 30.3% en 2017 ($p<0.001$). De los ingresados en 2016, 4.3% tenían Hoja Informativa y 15.3% alerta farmacológica activa; en 2017, fueron 23.9% y 35.4% respectivamente. En nuestras consultas mejoró la adherencia al protocolo, en 2016 un 13% de pacientes recibió la Hoja Informativa y en 2017 un 56.8%.

Conclusión: La implementación de un protocolo de manejo perioperatorio de pacientes con EP impacta en su seguridad mediante la reducción de prescripción de medicación contraindicada.

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DE GLOBO PÁLIDO INTERNO EN CALCINOSIS ESTRIO-PÁLIDO-DENTADA

Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Esparragosa Vázquez, I. [2]; Moreno Ajona, D. [2]; Alegre Esteban, M. [2]; Guridi Legarra, J. [2]; Arbelo González, J.M. [3]; Luquin Piudo, M.R. [1]

1. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 2. Servicio de Neurociencias. Clínica Universitaria de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Describir el primer caso de distonía secundaria a calcificación estrio-pálido-dentada tratado mediante estimulación cerebral profunda de globo pálido interno. Mostrar resultados de RM cerebral pre y post-operatorio, correlación anatómica y datos de microregistro intraoperatorio.

Material y métodos: Varón de 53 años, con cuadro de distonía generalizada con afectación de extremidades superiores, cervical, cefálica y oromandibular, de curso progresivo, con afectación del lenguaje y la deglución. El cuadro se asocia a debilidad muscular y sordera. En RM cerebral se objetiva calcificación bilateral con afectación de núcleos dentados, globos pálidos y estriados. Se completa el estudio analítico y se llevan a cabo estudios genéticos. Ante la falta de respuesta a toxina botulínica se propone cirugía de estimulación

cerebral profunda de GPi. Se recogen datos de neuroimagen post-operatoria y microregistro intraoperatorio.

Resultados: Los análisis de sangre no muestran alteraciones. El panel genético no muestra mutaciones asociadas. La biopsia muscular sugiere alteración mitocondrial. Ante el empeoramiento progresivo se lleva a cabo intervención. Se comprueba adecuada colocación de los electrodos a pesar de la presencia de calcio en ambos GPi. El paciente mejora significativamente, desapareciendo la postura distónica del cuello, la retropulsión y los movimientos orofaciales. Persiste postura distónica en brazo derecho.

Conclusión: La estimulación cerebral profunda del globo pálido interno es una opción terapéutica en pacientes con distonía, aunque la causa sea la presencia de calcio en los ganglios basales. Existen otras dianas para el tratamiento de la distonía, como el núcleo subtalámico.

EVALUACIÓN DE BIOMARCADORES SÉRICOS EN DISTONÍA AISLADA

Vélez Gómez, B. [1]; Macías García, D. [1]; Jesús Maestre, S. [1]; Labrador Espinosa, M.Á. [1]; Muñoz Delgado, L. [1]; Adarmes Gómez, A.D. [1]; Vargas González, L. [2]; Carrillo García, F. [1]; Mir Rivera, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; 2. Servicio de Neurología y Neurofisiología Clínica. Hospital Virgen del Rocío

Objetivos: En gran parte de las distonías aisladas sin lesiones del sistema nervioso central se desconocen las causas y mecanismos fisiopatológicos implicados. Biomarcadores séricos nos pueden aportar información del estado inflamatorio del organismo en determinadas patologías, habiéndose descrito niveles elevados de homocisteína en distonía. Nuestro objetivo fue evaluar si existían diferencias entre niveles séricos de marcadores antioxidantes y pro-inflamatorios entre pacientes con distonía aislada y controles sanos (CS).

Material y métodos: Evaluamos 752 CS y 229 pacientes con distonía aislada. Tras aplicar criterios de exclusión, se incluyeron en el análisis 130 CS (32,2% varones, edad media: 61,5 ± 13,8 años) y 80 distonía aislada (26,2 % varones, edad media: 62,3 ± 13,1 años). Se compararon los niveles de homocisteína, vitamina B12, ácido fólico, ácido úrico y metabolismo del hierro entre ambos grupos mediante T de Student y test de Wilcoxon.

Resultados: No se encontraron diferencias entre los niveles de homocisteína, ácido fólico y ácido úrico entre ambos grupos. Los valores de vitamina B12 fueron mayores en pacientes con distonía aislada comparado con CS (538,81 pg/ml vs 463,36 pg/ml, p = 0.02). La ferritina estaba descendida en pacientes con distonía aislada comparado con CS (121,31 mcg/L vs 83.37 mcg/L, p 0.01).

Conclusión: No se han observado grandes diferencias en marcadores proinflamatorios y/o antioxidantes en pacientes con distonía aislada. Sólo se obtuvieron valores de vitamina B12 superiores y de ferritina descendidos en estos pacientes respecto a CS. Son necesarios estudios adicionales para establecer si estos resultados tienen relación con la etiopatogenia de este tipo de distonía.

FACTORES PRONÓSTICOS EN LA SEVERIDAD DEL TEMBLOR ESENCIAL: ¿ESTOS PACIENTES PRESENTAN PEOR FUNCIÓN NEUROCOGNITIVA?

Alba Isasi, M.T.; López Sánchez, J.; Vázquez Lorenzo, J.; Fuentes Rumi, M.L.; Jiménez Veiga, J.; Valero López, G.; Cabrera Maqueda, J.M.; Cánovas Iniesta, M.; Morales De la Prida, M.; García Molina, E.; Morsi Hassam, O.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

Objetivos: El temblor esencial (TE) puede ser muy incapacitante, siendo necesario intentar determinar qué factores se asocian a peor evolución y si ésta se acompaña de otra sintomatología que empeore la calidad de vida.

Material y métodos: Se describen las características clínico-demográficas de 52 pacientes que acuden en el primer trimestre de 2018 a la Unidad de Trastornos de Movimiento, diagnosticados de TE, según la severidad del mismo. Se analizan variables potencialmente pronósticas, y se evalúa cómo influye la severidad en la funcionalidad neurocognitiva del paciente.

Resultados: El 40,4% presentó un grado moderado de afectación, reduciéndose en los más severos. El sexo masculino prevaleció, sin ser significativo, ante mayor severidad. Se evidenció una diferencia estadísticamente significativa, con mayor prevalencia de pacientes< 30 años al debut, en el grado severo y una tendencia a presentarse deterioro cognitivo en grados intermedios. El manejo terapeútico fue estadísticamente diferente; pacientes con mayor afectación se trataron con combinación>1 fármaco, incluyéndose betabloqueantes, primidona y neuromoduladores. En el análisis univariante la edad < 30 años al debut, continuó relacionándose con mayor afectación [OR: 14,1 (1,5-13,3) p: 0.05]. La severidad del temblor no incrementó el riesgo de desarrollar deterioro cognitivo [OR: 0,486 (0,077-3,085), p: 0,595], riesgo que aumentó significativamente ante antecedentes familiares de enfermedad de Parkinson idiopática [OR: 11,14 (1,7-72), p=0,04], ni trastorno anímico [OR: 1.172 (0,194-7,092) p: 0,862, relacionado con una tendencia a aparecer más en mujeres [OR: 3 (0,93-9,7)p: 0,06].

Conclusión: El debut precoz de TE se asocia a peor evolución, no pudiendo relacionarse este grado de severidad con peor funcionamiento cognitivo/conductual.

PREVALENCIA DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON AVANZADA EN PACIENTES TRATADOS EN LOS HOSPITALES DEL SISTEMA PÚBLICO ESPAÑOL. ESTUDIO PARADISE. ANÁLISIS INTERMEDIO

Martínez Castrillo, J.C. [1]; Martinez Martin, P. [2]; Burgos, A. [3]; Arroyo, G. [4]; García, N. [4]; Luquin Piudo, M.R. [5]; Arbelo, J.M. [6]

1. Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Carlos III; 3. Servicio de Neurociencias. PIVOTAL SL; 4. AbbVie; 5. Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra; 6. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria

Objetivos: Determinar la prevalencia anual de pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada (EPA) en pacientes diagnosticados

de enfermedad de Parkinson (EP) en hospitales del sistema español público de salud.

Material y métodos: Estudio epidemiológico transversal de ámbito nacional y multicéntrico cuyo objetivo primario se basó en el cálculo de la proporción de pacientes con EPA. El diagnóstico de EPA se basó en el juicio clínico, previo screening con el Cuestionario Diagnóstico de EPA (CDEPA). Se presenta el análisis intermedio con los 500 primeros pacientes del estudio, cuyo objetivo final serán 800-1100 pacientes. Los centros (17) fueron seleccionados aleatoriamente estratificados por tipo de hospital: hospitales con UTM, con Consulta Monográfica de EP y con Servicio de Neurología General.

Resultados: De los 500 pacientes estudiados, 185 fueron catalogados como EPA; la prevalencia fue del 37,00% (IC 95%: 32,7%-41,4%). De estos 185 pacientes, 52,97% eran mujeres, edad media 74,72±9,52 años y una evolución de la enfermedad de 10,79±6,01 años. El 68,6% refería haber presentado algún síntoma pre-motor en el momento del diagnóstico. En la visita basal, de los 173 pacientes que se evaluaron en "On", el 1,62% tenía un estadio de H&Y 1, el 16,22% 2, el 55,68% 3, el 22,70% 4 y el 3,78% 5, siendo la mediana 3,00 [2,00, 4,00]. El 40% tenía alguna enfermedad concomitante.

Conclusión: En el análisis intermedio del estudio, el 37,00% de los pacientes con EP tratados en los servicios de neurología de los hospitales del sistema nacional de salud presentan una enfermedad de Parkinson avanzada.

USO DE OPICAPONA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA DIARIA. EXPERIENCIA CLÍNICA DE UN CENTRO CON CONSULTAS MONOGRÁFICAS DE E. DE PARKINSON

Clavero Ibarra, P. [1]; Gastón Zubimendi, I. [2]; Erro Aguirre, E. [3]

1. Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Camino; 2. Servicio de Neurociencias. Complejo Hospitalario de Navarra; 3. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra

Objetivos: Describir la experiencia de uso de Opicapona (nuevo ICOM) en el tratamiento de la enfermedad de Parkinson (según ficha técnica).

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo. Se analizan las variables demográficas, características de la EP, tolerancia e impresión clínica de respuesta en paciente con EP en los que se ha añadido tratamiento con Opicapona. Paciente: Pacientes con EP seguidos por neurólogos con especial dedicación a EP.

Resultados: Se registraron 40 pacientes en los que se ha iniciado tratamiento con Opicapona. La edad media de los pacientes fue de 69,3 años. La duración media de la enfermedad es de 9,9 años. Todos los pacientes padecían fluctuaciones. La mayor parte correspondía con estadio 2-3 de H&Y (5 en estadio 4). 6 pacientes (15%) estaban intervenidos (estimulación cerebral profunda-ECP). 100% de pacientes en tratamiento con Ldopa (dosis media: 748 mg y 981,9 mg dosis equivalente de ldopa). El número de tomas de ldopa medio fue 4,2. 6 de los pacientes (15%) estaban tomando previamente otro ICOM. 23 paciente (57,5%) tenían discinesias, solo en 2 pacientes hubo empeoramiento de discinesias. El 73,3% de los pacientes experimentaron cierto grado de mejoría en la impresión clínica global: 53% el grado de mejoría fue moderado o marcado y en un 20% mínimo. 9 pacientes (22,5%) suspendieron el tratamiento 3 de los pacientes por confusión y 2 tras ser intervenidos para ECP.

Conclusión: Opicapona fue en general bien tolerado, con mejoría significativa en más del 50% de los pacientes. En tan solo 2 pacientes se identificó aumento de discinesias.

MARCADORES SONOGRÁFICOS ASOCIADOS A ENFERMEDAD DE PARKINSON. UN ESTUDIO POBLACIONAL LONGITUDINAL

Crespo Cuevas, A.M.; Ispierto, L.; López-Cancio, E.; Planas, A.; Canento, T.; Hernandez Perez, M.; Alvarez, R.; Vilas, D.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Objetivos: Evaluar la evolución de la ecogenicidad de la sustancia nigra (SN) en el tiempo y su relación con el desarrollo enfermedad de Parkinson (EP).

Material y métodos: Estudio prospectivo longitudinal poblacional. Entre 2007-2009 se incluyeron 933 sujetos mayores de 50 años sin antecedentes de enfermedad vascular sintomática ni enfermedad neurodegenerativa. Se siguieron durante 7.16 años [6.91-7.75]. Las visitas de seguimiento se realizaron entre 2016-2017. Se realizó una ecografía transcraneal en ambas visitas, evaluando la ecogenicidad de la SN. Se consideró hiperecogenicidad de la SN (hiperSN) si el área de SN era ≥0.20cm2. Se identificaron aquellos sujetos que desarrollaron EP durante el seguimiento.

Resultados: La ecografía transcraneal inicial y de seguimiento estuvo disponible y con adecuada ventana transtemporal en 271 participantes. La edad media al inicio fue de 63.95±6.59 años. En la visita inicial, el área media de ecogenicidad de la SN derecha fue 0.120.068cm2, la izquierda 0.120.06cm2. El 14.69% (47) de los participantes presentaron hiperSN. En la visita de seguimiento, la ecogenicidad SN fue 0.120.007cm2 (derecha), 0.120.07cm2 (izquierda). El 15% (48) de los participantes presentaron hiperSN. Todos los sujetos que presentaron hiperSN en la primera ecografía la tenían también en la de seguimiento. De los 271 pacientes analizados, 3(1.11%) desarrollaron EP en el seguimiento, 2 (4.25%) en el grupo con hiperSN y uno (0.45%) en el grupo sin hiperSN.

Conclusión: La ecogenicidad de la SN se mantiene estable en esta cohorte poblacional de sujetos en el seguimiento a siete años. Los pacientes con hiperSN tuvieron una mayor probabilidad de desarrollar EP.

ESTUDIO NEUROMOD: VALIDACIÓN DE LA NEUROMODULACIÓN COMO ESTRATEGIA DE REHABILITACIÓN MOTORA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON. (EP)

Romero Muñoz, J.P. [1]; Cortés Jimenez, V. [2]; Arroyo Ferrer, A. [2]; Andreo Jover, J. [2]; Serrano, I. [3]; Del Castillo, D. [3]; Rocon, E. [3]; Valle Loarte, M. [4]; Malpica González, N. [5]; Rios Lago, M. [1]; Serrano, P. [1]; Bravo Martin, A. [1]; Oliva Navarrete, P. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús; 2. Servicio de Neurología. Universidad Francisco de Vitoria; 3. Servicio de Neurología. CSIC; 4. Servicio de Neurología. Hospital de Fuenlabrada; 5. Servicio de Imagen. Universidad Rey Juan Carlos

Objetivos: Tanto el tratamiento farmacológico como terapias avanzadas de la Enfermedad de Parkinson tienen efecto en síntomatología motora como no motora, sin embargo tienen importantes limitaciones. Objetivos: 1. Valorar el efecto de la neuromodulación no invasiva de M1 para facilitar la actividad motora usando estimulación magnética transcraneal repetitiva (rTMS) y neurofeedback (NFB-EEG) con realidad virtual 2. Demostrar si el uso combinado de rTMS-NFB potencia sus efectos. 3. Demostrar si hay efectos no motores de la aplicación de estas técnicas Hipótesis: El NFB-EEG, produce una mejoría de los síntomas motores y no motores de EP, comparable a la neuromodulación exógena con rTMS en M1.

Material y métodos: Estudio experimental prospectivo. 30 EP HY I-III asignados aleatoriamente a 3 grupos (rTMS, NFB, rTMS+NFB) reciben 8 sesiones de la terapia asignada. Se hace una batería de control las semanas anterior y posterior al protocolo y dos semanas después de la finalización. La batería de control incluye: Estudios neuropsicológicos, batería informatizada de tiempos de reacción, RM (resting state), EEG, UPDRSIII, posturografía, stand up and go y videofilmación.

Resultados: Cronograma: Diseño de la plataforma de neuromodulación guiada por EEG (Enero-Mayo 2017), Especificación del protocolo de rTMS (Junio-Diciembre 2017) Inclusión de sujetos (Enero 2017-Enero 2019), Realización de protocolos (Febrero 2018-Diciembre 2018).

Conclusión: Las técnicas de neuromodulación no invasiva en EP podrían promover la reorganización funcional de las conexiones neuronales en M1 y vía tálamo cortical produciendo una mejoría motora y probablemente cognitiva que permita potenciar el efecto de la terapia farmacológica en fases intermedias de la enfermedad.

ESTIMULACIÓN CEREBRAL PROFUNDA DE LA SUSTANCIA NEGRA COMO TRATAMIENTO DE LA ALTERACIÓN DE LA MARCHA EN ENFERMEDAD DE PARKINSON

Carmona Abellán, M.D.M. [1]; Valentí Azcárate, R. [2]; Esparragosa Vázquez, I. [2]; Guridi Legarra, J. [2]; Alegre Esteban, M. [2]; Luquin Piudo, M.R. [1]

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

Objetivos: Evaluar el efecto de la estimulación cerebral profunda de la sustancia negra pars reticulata (SNpr) en la congelación de la marcha, en pacientes con enfermedad de Parkinson.

Material y métodos: Descripción del caso de un varón de 62 años, con enfermedad de Parkinson avanzada, diagnosticada a los 24 años al presentar temblor en extremidades superiores. Portador de mutación en PARK2. Presenta trastorno de la marcha con congelaciones, festinación y postura distónica de predominio en EII al caminar, que mejora parcialmente con la toma de levodopa. Recibe tratamiento quirúrgico mediante estimulación cerebral profunda de la SNpr. Los datos de micro-registro intraoperatorio, análisis de imagen mediante RM post-operatoria y correlación anatómica indican adecuada localización del electrodo.

Resultados: Tras la estimulación de SNpr mejora significativamente la marcha. La mejoría de la marcha se mantuvo tras un año de seguimiento. El paciente desarrolló alteración conductual importante que requirió ajustes en la programación, con mejoría progresiva.

Conclusión: La eficacia de la estimulación cerebral profunda de SNpr como tratamiento de alteraciones de la marcha es una opción terapéutica en pacientes que presentan este fenómeno, aunque continúa siendo una indicación en fase de investigación. La estimulación de estructuras como la SN pr o la región ventral del núcleo subtalámico puede inducir alteraciones conductuales que requieren modificaciones en el tratamiento.

ALUCINACIONES MUSICALES EN ENFERMEDAD DE PARKINSON Y PARKINSONISMOS. SERIE DE CASOS

Saldaña Díaz, A.I.; De la Casa Fages, B.; Contreras Chicote, A.; Velázquez Pérez, J.M.; Muñoz González, A.; Vales Montero, M.; Luque Buzo, E.; López Anguita, S.; Esteban De Antonio, E.; Grandas Pérez, F.

Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón

Objetivos: Las alucinaciones musicales (AM) son fenómenos complejos que se han asociado a procesos neurodegenerativos. Suelen ser infrecuentes en la enfermedad de Parkinson (EP), estando en controversia su asociación con la exposición crónica al tratamiento dopaminérgico. La pérdida de audición adquirida, la edad avanzada y la existencia de enfermedad neurológica son factores de riesgo para su desarrollo. Presentamos una serie de casos de pacientes con EP/parkinsonismo y AM.

Material y métodos: Se revisaron 228 pacientes de las consultas de trastornos de movimiento de nuestro centro entre 2016 y 2017. Se seleccionaron aquellos pacientes con diagnóstico de EP o parkinsonismo, que presentaran AM en su evolución.

Resultados: Se analizaron 4 pacientes. Tres EP (8, 1 y 10 años de evolución) y uno enfermedad por cuerpos de Lewy (ECL). La edad media al inicio de las alucinaciones fue de 76.6 años y dos de los pacientes tenían hipoacusia. Sólo uno tenía deterioro cognitivo leve asociado a EP, uno presentaba alucinaciones visuales concomitantes y otro comorbilidad psiquiátrica (síndrome depresivo). Todos habían recibido levodopa desde el diagnóstico (desde 300 a 1200mg al día) y ninguno agonistas dopaminérgicos. Se prescribió quetiapina con escasa mejoría. Una paciente desarrolló deterioro cognitivo 7 años tras inicio de AM. Se realizó SPECT de perfusión en dos pacientes (EP y ECL), que mostró hipoperfusión temporal izquierda y parietooccipital derecha, respectivamente.

Conclusión: Las AM aparecen de forma infrecuente en EP, existiendo una gran variedad en las características de estos pacientes que llevan a pensar en un probable origen multifactorial de las mismas.

TEST DE RESOLUCIÓN DE UN PUZLE COMO PRUEBA COGNITIVA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PARKINSON

Borrue Fernandez, C. [1]; Santos García, D. [2]; Pagonabarraga, J. [3]; Mata, M. [1]; Pascual Sedano, B. [3]; Kulisevsky, J. [3]; de Deus Fonticoba, T. [2]; Seijo, M. [4]; Ruíz Martínez, J. [5]; Bergareche, A. [5]; Valero, C. [6]; Kurtis, M. [7]; Pérez Sánchez, J. [7]; de Fábregues-Boixar, O. [8]; González Ardura, J. [9]; Prieto, C. [10]; Aguilar, M. [11]; Martínez Martín, P. [12]; Mir, P. [13]; Study Group, C. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía; 2. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Prof. Novoa Santos; 3. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; 4. Servicio de Neurología. Hospital Provincial de Pontevedra; 5. Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; 6. Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova; 7. Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; 8. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; 9. Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti; 10. Servicio de Neurología. Hospital Quiron; 11. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Mutua de Terrassa; 12. Servicio de Neurociencias. Centro Nacional de Epidemiología y CIBERNED, Instituto de Salud Carlos III. Madri; 13. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Instituto de Biomedicina de Sevilla, Universidad de Sevilla

Objetivos: El desarrollo de deterioro cognitivo es frecuente y su identificación importante en los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). Sin embargo, la evaluación cognitiva requiere tiempo. El objetivo de este estudio es analizar el valor de un test de resolución de un puzle como prueba cognitiva en la EP.

Material y métodos: Los datos fueron obtenidos de la evaluación basal del estudio COPPADIS-2015. Se empleó para el test un puzle de 16 piezas y se midió el número de piezas colocadas a los 5 minutos así como cuantos sujetos lo resolvieron en ese tiempo. Para la evaluación cognitiva fue utilizada la escala Parkinson's Disease Cognitive Rating Scale (PD-CRS). Se definieron deterioro cognitivo leve (DCL) y demencia en base a la literatura (DCL, PD-RCS ≤ 84 y > 64; demencia, PD-CRS ≤ 64).

Resultados: En comparación con el grupo control, menos pacientes resolvieron el puzle (390/579 [67.4%) vs 161/184 [87.5%];$p<0.0001$) y también colocaron menos piezas (12.8±4,5 vs 14.9± 2.9; $p<0.0001$). Por grupos (normal vs DCL vs demencia), se observó a mayor grado de deterioro cognitivo menos piezas colocadas (13.3±3.7 vs 9.5±5.4 vs 7.5±6.3;$p<0.0001$) y menor porcentaje de pacientes que resolvieran el puzle (72.4% vs 51.9% vs 0%;$p<0.0001$). El 67.4% resolvió el puzle en los primeros 5 minutos (390/579) siendo la sensibilidad y especificidad del test (resolución en $\leq$ 5 minutos) del 72.4% (320/442) y 48.9% (67/137), respectivamente, para descartar deterioro cognitivo (PD-CRS > 84) ($p<0.0001$).

Conclusión: El test del puzle podría valer como prueba de screening cognitiva rápida en pacientes con EP.

LA 3-YODO-L-TIROSINA, A ALTA CONCENTRACIÓN, ACTÚA COMO UN NEUROTÓXICO "PARKINSONIANO" EXPERIMENTAL

Fernandez Espejo, E.; Bis Humbert, C.

Departamento de Fisiología Médica. Universidad de Sevilla

Objetivos: La 3-yodo-L-tirosina podría jugar un papel en la enfermedad de Parkinson pues, a alta concentración, puede inhibir la actividad de la tirosina-hidroxilasa y por tanto la síntesis de dopamina. Además se sabe que esta molécula tiene acciones dopaminérgicas sobre el sistema nervioso central (en hipófisis).

Material y métodos: Los posibles efectos "parkinsonianos" de 3-yodo-L-tirosina se probaron en tres enfoques experimentales en ratones: neuronas de sustancia negra en cultivo, el sistema nervioso entérico del yeyuno después de infusiones intraperitoneales y el sistema nigroestriatal después de inyecciones intracerebrales. La 3-yodo-L-tirosina se usó a concentraciones más altas que sus niveles fisiológicos en suero humano (0.6±0.2 nM). Los "signos parkinsonianos" se evaluaron mediante la agregación anormal de alfa-sinucleína y tirosina-hidroxilasa, pérdida de neuronas y fibras que expresan tirosina-hidroxilasa, densidad reducida de tirosina-hidroxilasa y déficit motor y no motor.

Resultados: Los hallazgos revelaron que cantidades excesivas de 3-yodo-L-tirosina inducen efectos parkinsonianos en los tres modelos experimentales. Así las neuronas en cultivo de sustancia negra muestran, después de la exposición a 3-yodo-L-tirosina, inclusiones intracitoplásmicas que expresan alfa-sinucleína y tirosina-hidroxilasa. Las infusiones intraperitoneales de 3-yodo-L-tirosina causan, a largo plazo, agregación de alfa-sinucleína con fibras engrosadas en los plexos intramurales del yeyuno, y pérdida de células/fibras positivas a tirosina-hidroxilasa en la pared yeyunal. La infusión intracerebral de 3-yodo-L-tirosina en el estriado izquierdo de ratones daña el sistema nigroestriado, y emergen déficits conductuales "parkinsonianos", como acinesia, bradicinesia, desequilibrio motriz y sesgo direccional de la locomoción.

Conclusión: Concentraciones altas de 3-yodo-L-tirosina, un precursor hormonal, inducen características "parkinsonianas" en enfoques experimentales de Parkinson en ratones.

MUTACIÓN EN EL GEN LRRK2 ASOCIADA A UN FENOTIPO ATÍPICO

Navarrete Pérez, J.J.; Martínez Pías, E.; Trigo López, J.; Talavera de la Esperanza, B.; Chavarria Miranda, A.; Marco Llorente, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Objetivos: Las mutaciones en el gen LRRK2 son la causa más frecuente de Parkinsonismo genético, suelen presentar un fenotipo similar a la enfermedad de Parkinson idiopática, de aparición tardía y predominantemente tremórico, con adecuada respuesta a la L-DOPA y evolución paulatina, con escasa repercusión sobre otros sistemas funcionales. Aunque poco frecuentes, se han descrito otros fenotipos y se ha relacionado con taupatía. Presentamos un caso clínico de parkinsonismo secundario a mutación en el gen LRRK2 (G2019S) de presentación atípica.

Material y métodos: Se trata de una paciente de 48 años, que inicia a los 42 años, con un cuadro de movimientos en espejo en el miembro superior derecho cuando moviliza el miembro superior izquierdo, que asocia torpeza, lentitud, ausencia de movimientos sincinéticos y dificultad para el manejo fino de esta extremidad y una postura en flexión permanente del codo dolorosa, que progresa paulatinamente sin afectación del hemicuerpo derecho. En la exploración: bradicinesia,

hipocinesia y rigidez en rueda dentada severas sin temblor en MSI, con reflejos posturales conservados, marcha con disminución del braceo y posición en flexión de MSI con leve arrastre de la extremidad inferior ipsilateral.

Resultados: El DaTSCAN muestra una hipocaptación moderada-severa del putamen y ligera del caudado derechos. La RM cerebral es normal. Ha recibido tratamiento con varios fármacos dopaminérgicos incluida L-Dopa a dosis altas con mínima respuesta y mala tolerancia por diarrea severa.

Conclusión: Con la mutación del gen LRRK2 asociada al fenotipo de hemiparkinson atremórico de rápida evolución refractario al tratamiento dopaminérgico ampliamos el espectro fenotípico de esta entidad.

APLICACIÓN DE LA ECOGRAFÍA ORBITARIA EN EL ESTUDIO DE LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

Fernández Domínguez, J. [1]; García-Cabo Fernández, C. [1]; García Rodríguez, R. [2]; Mateos, V. [2]; Junceda Moreno, J. [1]

1. Servicio de Neurología. Centro Médico de Asturias; 2. Servicio de Neurociencias. Centro Médico de Asturias

Objetivos: La enfermedad de Parkinson (EPi) es una enfermedad degenerativa que conduce a la pérdida de neuronas dopaminérgicas, especialmente las localizadas en la sustancia negra mesencefálica (SN), pero también a otros niveles. Recientemente, estudios realizados con tomografía de coherencia óptica (OCT) han mostrado un adelgazamiento en las capas de fibras nerviosas (RFLN) del nervio óptico (NO), en relación con pérdida de neuronas dopaminérgicas locales. La ecografía orbitaria es un medio accesible para el neurólogo. Presentamos un estudio para valorar alteraciones ecográficas del NO en pacientes con EPi.

Material y métodos: Estudio prospectivo caso (EPi) -control (sano). Los casos fueron sometidos a ecografía orbitaria y OCT. 2 neurólogos ecografistas ciegos para el grupo de estudio. Los casos fueron sometidos también a estudio con OCT.

Resultados: N=29: 15 casos, 14 controles, 58 ojos. Encontramos una reducción significativa del diámetro del NO en los casos frente a controles ($p<0.0001$), con buena correlación entre las mediciones de ambos exploradores ($p<0,0001$). También se encuentra una correlación entre área de la SN y el diámetro del NO ($r= -0,405$, $P= 0,045$ / $r=-0,427$, $P=0,037$) y entre diámetro NO y la RFLN de los casos medida por OCT ($r= 0,463$, $P=0,010$).

Conclusión: La ecografía orbitaria del NO muestra una reducción del diámetro del NO de los pacientes con EPi respecto a los controles, correlacionándose el mismo de forma positiva con la RFLN medida con OCT y de forma negativa con el área de SN. La ecografía podría constituir una herramienta diagnóstica accesible y útil en el diagnóstico de esta enfermedad.

XVI JORNADAS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE NEURORREHABILITACIÓN

Sevilla, 22 de noviembre de 2018

COMUNICACIONES ORALES

ANÁLISIS DE VARIABILIDAD EN EL TIEMPO DE LA FATIGA EN PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL SOBREVENIDO

Juárez Belaúnde, A.[1]; Dileone, M.[1]; Oliviero, A.[2]

1. Servicio de Neurología. Hospital Los Madroños. 2. Servicio de Neurociencias. Hospital Nacional de Parapléjicos - Fundación

Objetivos: Determinar la modificación en la prevalencia de la fatiga secundaria al daño cerebral sobrevenido, según el grado de afectación funcional, luego de un tiempo de ingreso de 3 meses en una unidad de neurorrehabilitación.

Material: Estudio prospectivo en 10 pacientes de una unidad de neurorrehabilitación dirigida en pacientes con daño cerebral, determinándose el cambio en prevalencia de fatiga secundaria, con las escalas de severidad de la fatiga (FSS) y análogo visual de la fatiga (EAV), mediante estudio del grado de funcionalidad asociada con escalas específicas (NIHSS, Rankin Modificado, Barthel).

Métodos: La prevalencia de fatiga al ingreso ha sido de 25%, similar a lo descrito en referencias previas, si bien el grado de disfuncionalidad fue alta en toda la población. La fatiga se mantuvo en un porcentaje inicial de los pacientes, a pesar de mejoría en las escalas de funcionalidad a los 3 meses. Se estudia por tanto otros factores influyentes como la PNP asociada del enfermo crítico o cuadros neuropsiquiátricos asociados.

Resultados y conclusiones: El presente estudio denota la importancia de tener en cuenta el síndrome de fatiga secundaria al daño cerebral en estas unidades y actuar sobre distintos factores que pueden influir en su permanencia, negativa en el proceso de neurorrehabilitación.

PUNCIÓN SECA EN EL HOMBRO DOLOROSO Y DOLOR POST PUNCIÓN, EN LOS PACIENTES CON SECUELAS DE ICTUS

Mendigutía Gómez, A.[1]; Martin Sevilla, M.[1]; Quintana García, M.T.[1]; Fernández de las Peñas, C.[2]

1. Servicio de Daño Cerebral. Hospital Beata María Ana. HH. Hospitalaria Sgdo. C. de Jesús. 2. Servicio de Fisioterapia. Universidad Rey Juan Carlos

Objetivos: Evaluar la efectividad de la punción seca en el hombro doloroso en pacientes de ictus, dentro de un programa de fisioterapia, así como la presencia de dolor post-punción.

Material: Se realizó un ensayo clínico piloto. Todos los pacientes firmaron el consentimiento informado y el ensayo recibió la aprobación del comité de ética de la Universidad Rey Juan Carlos. Los pacientes fueron aleatorizados al grupo punción seca (n=8) y grupo control (n=8). Ambos grupos recibieron una sesión de fisioterapia basada en el concepto Bobath. Los pacientes asignados al grupo experimental recibieron además una sesión de punción seca en musculatura periescapular. Se evaluó el dolor de hombro con la escala numérica del dolor (0-10) antes, a los 3 y a los 7 días tras la punción, y el dolor post-punción producido inmediatamente después de la técnica y a los 3 días. Los pacientes fueron instruidos en la diferenciación entre ambos dolores.

Métodos: Los pacientes del grupo experimental mostraron mayor reducción del dolor en el hombro en comparación con el grupo control (diferencia de medias: 4±0.5 a los 7 días, $P<0.001$). El 50% de los pacientes del grupo punción, manifestaron dolor post-punción tras la técnica (media: 5.2±1.5), el cual desapareció a los 3 días sin tratamiento alguno.

Resultados y conclusiones: La inclusión de una sesión de punción seca dentro del programa de fisioterapia reduce la intensidad del hombro doloroso. La mitad de los pacientes sufrieron dolor post-punción, el cual desapareció sin ningún tratamiento a las 72 horas. Mayores tamaños muestrales son necesarios para la confirmación de estos resultados.

LA EFECTIVIDAD DE LA TERAPIA POR ONDAS DE CHOQUE PARA REDUCIR LA ESPASTICIDAD DE LA EXTREMIDAD INFERIOR EN PACIENTES QUE HAN SUFRIDO UN ICTUS. REVISIÓN SISTEMÁTICA Y METAANÁLISIS

Cabanas Valdés, R.[1]; Urrútia Cuchi, G.[2]; Calvo Sanz, J.[1]; Serra Llobet, P.[1]; Rodríguez Rubio, P.R.[1]; Germán Romero A.[1]

1. Servicio de Fisioterapia. Universitat Internacional de Catalunya. 2. Institut d'Investigació Biomèdica Sant Pau. CIBERESP. Centro Cochrane Iberoamericano

Objetivos: Analizar la terapia por ondas de choque (ESWT) para la mejora de la espasticidad, el rango de movimiento (ROM), funcionalidad de la extremidad inferior y la marcha en pacientes post-ictus.

Material: Se realizó una búsqueda exhaustiva en CENTRAL, MEDLINE, CINAHL, PEDro, REHABDATA, Scielo, Scopus, Web of Science, Trip Database, y Epistemonikos para identificar ensayos clínicos (aleatorizados y no aleatorizados) de pacientes con ictus y espasticidad en la extremidad inferior tratados con ESWT publicados hasta Abril de 2018. Dos revisores analizaron de forma independiente

los estudios relevantes, extrajeron los datos y evaluaron la calidad de los mismos con la escala de PEDro. La variable principal fue la espasticidad y las secundarias el ROM y la marcha.

Métodos: De 149 artículos inicialmente seleccionados finalmente 12 fueron incluidos. La calidad de los mismos fue de 5'2/11 puntos en la escala de PEDro. Se analizaron 283 participantes. En el metaanálisis realizado con el Revman 5.3 se observó una reducción de la espasticidad en la diferencia de medias estandarizada de 0.24 (95% IC= -0.35-0.84, P=0.43) a corto plazo y de 0.46 (95%IC= -0.29-1.22, P=0.23) a largo plazo, un aumento del ROM fue de 4.88 (95% IC= 1.89-7.86, P=0.001) a corto plazo y de 6.18 (95% IC= 0.06, 12.31, P=0.05) a largo plazo y en la marcha de 0.43 (95% IC= -0.5.0.92) a corto plazo y 0.45 (95% IC= -0.31-1.20) a largo plazo.

Resultados y conclusiones: La ESWT ayuda a reducir la espasticidad en la extremidad inferior de las personas con ictus, aumenta el ROM (activo, pasivo) y mejora la marcha**.**

PATRÓN DE RODILLA RÍGIDA EN PACIENTES CON ICTUS: EL IMPACTO DE LA TOXINA BOTULÍNICA A NIVEL DEL RECTO FEMORAL, ESTUDIO PRELIMINAR

Zarco Pariñan, M.J.; Ferrand Ferri, P.; Alcázar Rueda, E.; Rendón Fernández, B.; Barrera Chacón, J.M.; Echavarría Ruiz de Vargas, C.

Servicio de Rehabilitación. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío

Objetivos: Valorar la eficacia de toxina botulínica (BoNT-A) en el patrón de rodilla rígida, tras Ictus, y comparar los resultados de abobotulinumtoxinA (aboBoNT-A) respecto a incobotulinumtoxinA (incoBoNT-A).

Material: Diseño: estudio cuasi-experimental, grupos paralelos, aleatorizado.13 pacientes con Ictus y patrón de rodilla rígida, que cumplían los criterios de inclusión. Intervención: Fueron asignados aleatorizadamente a 2 grupo de tratamiento: IncoBoNTA y aboBoNT-A a nivel de recto anterior.Los pacientes fueron evaluados a la inclusión en el estudio y al mes tras el tratamiento mediante: Tono muscular, Escala modificada de Ashworth (EMA), Test Duncan-Elly, clasificación de Categoría funcional de marcha (CFM). Se realizó análisis instrumentado de la marcha incluyendo parámetros temporo espaciales, y análisis cinemático con extensión de rodilla en apoyo, flexión máxima en oscilación, y rango de flexión de rodilla.

Métodos: La edad media fue 51 años, 7 pacientes (53,8%) presentaban Ictus isquémicos. Al comparar los resultados antes y tras la intervención se observó mejoría significativa en EMA, de 2,7 a 2 (p=0,003), y test Duncan-Elly. En el análisis instrumentado de marcha se observó mejoría significativa en longitud del paso, 0,31 (± 014), respecto a 0,39 (± 0,09), (p=0,02). En análisis cinemático mejoría significativa en rango de flexión de rodilla, de 32,7º (± 12,1º), a 36,7º (± 8,7º), (p=0,05). No observando diferencias en velocidad media ni en CFM. No Existió diferencias significativas al comparar los resultados entre los 2 grupos de tratamiento (IncoBoNTA y aboBoNT-A).

Resultados y conclusiones: El tratamiento con BoNT-A en recto femoral puede ser un tratamiento efectivo en pacientes con rodilla rígida tras Ictus.

INCLUSIÓN DE LA TERAPIA DUAL CON DUALEBIKE EN EL PROCESO NEURORREHABILITADOR DEL DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO

Bahamonde Román, C.[1]; Bermúdez Moreno, C.[2]; Cáceres Santana, E.[2]; Ramirez Suarez, J.[2]; Perez Sagredo, B.[2]; Murie Fernández, M.[1]

1. Servicio de Neurología. Hospital Icot Ciudad de Telde. 2. Servicio de Neurorrehabilitación. Hospital Icot Ciudad de Telde.

Objetivos: El control de la marcha requiere un alto nivel de procesamiento cortical, especialmente durante la realización de tareas cognitivas concurrentes. Se pretende analizar el efecto de la terapia dual (combinación de actividad motriz y cognitiva) en la evolución de pacientes con daño cerebral adquirido.

Material: Se incluyeron 4 pacientes y 4 controles sanos. Los pacientes debían estar diagnosticados de daño cerebral adquirido, tener una marcha autónoma y procesamiento cognitivo suficiente para entender los comandos. Se realizan tres mediciones motoras que comprenden velocidad de la marcha. Dos mediciones con tareas cognitivas que combinan fluidez verbal, velocidad de procesamiento y función ejecutiva. Y otras tres mediciones combinan ambas tareas. Al grupo de pacientes se le añadió a su tratamiento rehabilitador 12 sesiones de 30 minutos de terapia dual utilizando el dispositivo Dualebike que incorpora una tarea motora de pedaleo con una tarea de funcionamiento ejecutivo; resolución de un solitario.

Métodos: El grupo de pacientes mostró enlentecimiento en todas las medidas de la tarea dual, respecto a las mediciones de la tarea motora y cognitiva aisladas. Resultados que no se correspondían con los obtenidos en los controles. Tras las 12 sesiones con Dualebike, observamos mejoría en el rendimiento tanto de las tareas aisladas como combinadas en los 4 pacientes.

Resultados y conclusiones: Desde nuestra experiencia consideramos que la terapia dual combinada con la terapia rehabilitadora convencional puede constituir una herramienta eficaz en el tratamiento del daño cerebral adquirido.

EFICACIA DE UN PARADIGMA DE REHABILITACIÓN MEDIANTE ESTIMULACIÓN MULTISENSORIAL Y TRANSCRANEAL POR CORRIENTE DIRECTA PARA LA REHABILITACIÓN DE DÉFICITS FUNCIONALES SEVEROS DE LOS MIEMBROS

Ugart Molina, P.; Fuentes Calderón, M.A.; Colomer Font, C.; Císcar Martí, R.; Baldoví Felici, A.; Rodríguez Sánchez-Leiva, C.; Latorre Grau, J.; Moliner Muñoz, B.; Llorens Rodríguez, R.; Ferri Campos, J.

Servicio de Neurología. Hospital Nisa Sevilla-Aljarafe

Objetivos: La mayoría de las opciones terapéuticas para los déficits funcionales del miembro superior tras un ictus se basan en ejercicios activos y en la inclusión motora y atencional del brazo afectado en movimientos orientados a tareas. Sin embargo, en casos severos, la realización de movimientos activos no es posible. Diferentes técnicas, como la terapia de espejo, la imaginería motora y la estimulación cerebral no invasiva, provocan actividad cortical en ausencia de

movimiento, lo cual podría permitir preservar los circuitos neurales disponibles que posteriormente sustenten el aprendizaje motor.

Material: Se diseñó un paradigma que permite la interacción de individuos con movimientos restringidos. Un sistema detecta la intención de movimiento y proporciona estimulación multisensorial mediante realidad virtual en los canales visual, auditivo y táctil, y estimulación transcraneal por corriente directa coherente a los movimientos pretendidos. 30 sujetos con ictus fueron aleatorizados en un grupo control, que participó en un protocolo de fisioterapia convencional, o experimental, que combinó dicha intervención con el paradigma desarrollado. Ambos grupos realizaron 24 sesiones de una hora y fueron evaluados antes y después de la intervención y un mes tras ésta.

Métodos: Los resultados mostraron mayores mejorías en la función del miembro superior tras la intervención experimental en comparación con la convencional. Estas mejorías fueron clínicamente significativas y se mantuvieron en el tiempo.

Resultados y conclusiones: Aunque preliminares, estos resultados podrían resaltar el potencial de esta intervención para promover la recuperación funcional de déficits severos de las extremidades superiores tras un ictus.

REUNIÓN ANUAL DEL CLUB ESPAÑOL DE NEUROPATOLOGÍA

Sevilla, 23 de noviembre de 2018

COMUNICACIONES ORALES

CORRELACIÓN HISTOLÓGICA CON SECUENCIACIÓN MASIVA EN MIOPATÍAS

Hernández Lain, A.; Toldos Gonzalez, O.; Domínguez González, C.; Camacho Salas, A.; Cantero Montenegro, D.

Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario 12 de Octubre

Objetivos: Antecedentes: La biopsia muscular es importante para el diagnóstico y en la orientación de la investigación genética de las miopatías, si bien el diagnóstico definitivo no se consigue en un porcentaje de los casos. Existe una enorme heterogeneidad genética, un mismo gen puede originar varios fenotipos y patrones histopatológicos diferentes y, a la inversa, un mismo fenotipo clínico e histológico puede estar causado por varios genes. Objetivo: Correlación de hallazgos histológicos con estudios secuenciación masiva para el diagnóstico de enfermedades musculares.

Material y métodos: Se ha extraído DNA de muestras de sangre y/o biopsia de musculo en 115 pacientes en los que no se había establecido el diagnóstico definitivo. Diseño de un panel de genes mediante tecnología Ion Torrent (ThermoFisher Scientific) dirigido a las regiones exónicas 59 genes implicados en los tipos más frecuentes de miopatías hereditarias (cobertura total 99,08%). Secuenciador PGM, IonTorrent (ThermoFisher Scientific).

Resultados: Mediante NGS, se ha conseguido el diagnóstico definitivo en un 41,17% de los pacientes. Los genes más frecuentemente mutados, en nuestra serie son: TTN (8%), COL6 (7%), RYR1 (4,35%), DMD (4,35%) y ANO5 (3,4%). Se presentarán la correlación de los estudios de secuenciación con los hallazgos histológicos.

Conclusión: Se presentarán la correlación de los estudios de secuenciación con los hallazgos histológicos.

REVISIÓN DE LOS CASOS DECLARADOS COMO ENFERMEDAD PRIÓNICA EN EL BIOBANCO VASCO (1993-2017)

Barriobero Alonso, N. [1]; Guerra Merino, I. [2]; Ruiz Onandi, R. [2]; Fernández Vega, I. [2]; Atarés Pueyo, B. [1]; Terán Villagrá, N. [2]; Escudero Argaluza, J. [3]; Pérez Rodríguez, Á. [1]; Gorostiaga Altuna, Í. [1]; Lorente Gea, L. [1]

1. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Txagorritxu; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Biobanco Vasco. Hospital Txagorritxu. Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanco Vasco; 3. Instituto de investigación Bioaraba. Unidad de metodología y estadística

Objetivos: Estudio descriptivo de los casos declarados como enfermedad priónica (1993-2017) e incorporados al Biobanco Vasco. Revisión neuropatológica, clasificación por histotipos (Parchi et al., 2012) y análisis de supervivencia según el polimorfismo del codón 129 en los casos diagnosticados de insomnio familiar fatal (IFF).

Material y métodos: Análisis descriptivo de los casos confirmados como enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica e IFF, mediante estudio neuropatológico y genético en el polimorfismo del codón 129. Análisis de la mediana de supervivencia en función de este polimorfismo genético.

Resultados: De los 149 casos declarados con enfermedad priónica en el programa de Vigilancia Epidemiológica del Gobierno Vasco, 108 casos fueron estudiados neuropatológicamente (72,5%) y 29 diagnosticados genéticamente como IFF. El resultado de la clasificación histopatológica según Parchi fue: 48 MM/MV1 (44,4%), 16 VV2 (14,8%), 3 MV2K (2,8%), 5 MM/MV2C (4,6%), 25 MM2T (23,1%), 5 VV1 (4,6%) y con fenotipo mixto 6 MM/MV1+2C (5,6%). De los 29 casos de IFF, en 12 de ellos (41%) existía una relación familiar confirmada y se observó, en base al estudio genético del codón 129, una mediana de supervivencia de 15 meses para los heterocigotos (MV) y de 9 meses para los homocigotos (MM) ($p < 0,034$).

Conclusión: El estudio descriptivo de los casos del País Vasco revela una elevada prevalencia de IFF en dicha comunidad. La mediana de supervivencia para este subgrupo IFF fue significativamente menor en los homocigotos MM respecto de los heterocigotos. El histotipo menos frecuente en nuestra muestra, fue el MV2K (< 3%) y el más habitual el MM/MV1 (~ 50%).

ANÁLISIS INTEGRADO DE ATRX, IDH, H3F3A Y P 53 EN GLIOBLASTOMAS HEMISFÉRICOS EN PACIENTES JÓVENES

Martínez Sáez, E. [1]; Camacho Soriano, J. [1]; Moliné Marimon, T. [2]; Somoza López de Haro, R. [2]; Martinez Ricarte, F. [3]; Hernández Losa, J. [1]; Ramón y Cajal Agüeras, S. [1]

1. Servicio de Anatomía Patológica. Hospitals Vall D'Hebron; 2. Institut de Recerca. Hospitals Vall D'Hebron; 3. Servicio de Neurocirugía. Hospitals Vall D'Hebron

Objetivos: El glioblastoma (GB) es el tumor cerebral primario más frecuente, con una edad media de 64 años e infrecuente por debajo de 50 años. La actual clasificación de la OMS (2016) integra una serie de alteraciones moleculares en el diagnóstico de estos tumores, de manera que algunas de ellas se definen por la presencia/ausencia de ciertas mutaciones. Pretendemos actualizar el diagnóstico de GB realizado en

pacientes jóvenes siguiendo criterios previos, revisando las mutaciones de IDH, ATRX, H3F3A y la presencia de sobreexpresión de p53.

Material y métodos: Se identificaron pacientes menores de 45 años con diagnóstico de GB (2003-2016). Se revisaron las características morfológicas y se realizaron estudios inmunohistoquímicos de IDH1 R132H, ATRX y p53. Se secuenció IDH e H3F3A. Se consideró mutación de ATRX cuando su expresión se perdía en más del 90% de las células neoclásicas, con control interno positivo.

Resultados: Se identificaron 47 casos de GB: 21,3% con mutación de IDH, 27,7% con mutación de ATRX y 6,4% con mutación de H3F3A. Se encontró sobreexpresión de p53 en 46,8% de los casos. La mayoría de los GB-IDHmut mostraron sobreexpresión de p53 y mutación de ATRX. Se identificaron 5 casos ATRXmut/IDHwt, 3 de ellos con mutación de H3F3A-G34.

Conclusión: Los GB en pacientes jóvenes muestran un perfil molecular distinto, con mayor frecuencia de mutación de ATRX y sobreexpresión de p53, no siempre asociado con mutación de IDH. La combinación de IDH-wt y mutación de ATRX parece ser un fuerte predictor de mutación de H3F3A-G34.

MUJER DE 53 AÑOS CON DETERIORO COGNITIVO Y MUTACIÓN HOMOCIGOTA EN PRNP

Aldecoa Ansorregui, I. [1]; Molina Porcel, L. [2]; Ximelis , T. [2]; Hernández , I. [3]; Riveira , M.D.C. [4]; Alcolea , D. [5]; González , E. [6]; Ruiz García, R. [6]; Toschi , G. [7]; Parchi , P. [7]; Gelpi , E. [8]; Sánchez del Valle, R. [9]

1. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 2. Banco de Tejidos Neurológicos del Biobanco. IDIBAPS, Hospital Clínic de Barcelona; 3. Servicio de Neurología. Fundación ACE; 4. Servicio de Neurología. Hospital de León; 5. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i San Pau; 6. Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; 7. Department of Experimental Diagnostic and Specialty Medicine (DIMES). University of Bologna; 8. Servicio de Neurología. Medizinische Universität Wien; 9. Servicio de Neurología. Hospital Clínic I Provincial de Barcelona

Objetivos: La mutación R136S es una variante rara en PRNP. Se describió anteriormente en homocigosis en un caso y en heterocigosis en dos familiares asintomáticos ancianos. Describimos el caso de una mujer con deterioro cognitivo progresivo, problemas de memoria y lenguaje y cambios de comportamiento de inicio a los 49 años y fallecimiento a los 53. Su hermana menor presentaba deterioro cognitivo y motor y mioclono con inicio a finales de los 30 años, estando severamente afectada a los 48. Ambas portaban una mutación missense R136S en homocigosis. Otro hermano, asintomático a los 70 años, presentaba la mutación en heterocigosis.

Material y métodos: Estudio histológico detallado, caracterización inmunohistoquímica y técnicas adicionales.

Resultados: El examen neuropatológico reveló una grave afectación con pérdida neuronal, astrogliosis y proliferación microglial. Solo se detectó un cambio espongiforme claro con escasas vacuolas en córtex y ganglios basales. Se identificaron abundantes placas con múltiples cores densos con positividad variable para PAS y PrP inmunorreactivas. Se observaban en todas las áreas corticales, ganglios basales, troncoencéfalo y capa molecular cortical cerebelosa. Estas placas PrP multicéntricas inducían un moderado componente neurítico tau inmunorreactivo. Estos cambios fueron consistentes con el fenotipo Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS). El análisis de Western-blot de Prp resistente a proteinasa K mostró el fragmento típico GSS/VPSPr de 8 kDa, así como un segundo fragmento glicosilado.

Conclusión: Nuestros datos sugieren que la mutación R136S es una mutación rara que causa la enfermedad en homocigosis con fenotipo histológico tipo GSS. Los portadores heterocigotos parecen estar protegidos de un comienzo temprano.

CAMBIOS NEUROPATOLÓGICOS ASOCIADOS AL ENVEJECIMIENTO CEREBRAL EN MAMÍFEROS

Rábano Gutiérrez, A. [1]; Ruiz Herrero, A. [1]; García García, J. [2]; Rodal González, I. [1]; Martínez Nevado, E. [2]

1. Servicio de Neuropatología. Fundación CIEN; 2. Servicio Veterinario. Zoo de Madrid

Objetivos: Aunque son bien conocidos los hallazgos neuropatológicos asociados al envejecimiento cerebral en el ser humano (pigmentación neuronal, cuerpos amiláceos, cambios de tipo Alzheimer, cambios vasculares), sigue siendo problemática su relación con el desarrollo de patologías neurodegenerativas y cerebrovasculares. Se ha realizado un estudio comparado con el fin de analizar la frecuencia e intensidad de este tipo de lesiones en cerebros de mamíferos de diferentes grupos taxonómicos procedentes del Zoo de Madrid.

Material y métodos: De un total de 79 cerebros recibidos entre 2012 y 2017, se seleccionaron 33 cerebros con edades >P60 de la longevidad máxima observada para cada especie en cautividad, correspondientes a 6 Órdenes de Mammalia, incluyendo Carnivora, Primates y Artiodactyla. En muestras de tejido incluido en parafina de córtex, hipocampo y sustancia nigra (SN), se realizaron técnicas neurohistológicas e inmunohistoquímicas para determinar la frecuencia y/o intensidad de lipofuscina neuronal, neuromelanina, cuerpos amiláceos (CA), angiopatía amiloide (AA), placas seniles (PS), ovillos neurofibrilares (ONF) y hebras neuropílicas (HN).

Resultados: En el conjunto de los Órdenes incluidos, la frecuencia de CA mostró correlación positiva con la pigmentación neuronal en la SN ($p<0,05$), y con la frecuencia de PS y HN en el córtex ($p<0,01$). La frecuencia e intensidad de AA fue mayor en Primates, mientras que las PS predominaron en Carnivora, y los ONF y HN en Artiodactyla.

Conclusión: La susceptibilidad específica de diferentes Órdenes de Mammalia a las lesiones características de la patología de tipo Alzheimer sugiere la posibilidad de definir modelos animales naturales para el estudio de su relación con el envejecimiento cerebral.

MUJER DE 55 AÑOS CON LEUCOENCEFALOPATÍA SUBAGUDA Y CALCIFICACIONES VASCULARES. HALLAZGOS NEUROPATOLÓGICOS EN BIOPSIA CEREBRAL Y EN ESTUDIO POST MORTEM

Rábano Gutiérrez, A. [1]; Zarranz Imirizaldu, J.J. [2]; Fernández Vega, I. [3]

1. Servicio de Neuropatología. Fundación CIEN; 2. Servicio de Neurología. Universidad del País Vasco; 3. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivos: Para su discusión clínico-patológica se presenta el caso de una mujer de 51 años, sin antecedentes relevantes, salvo la posible exposición a sustancias tóxicas en la industria textil, que ingresa con un cuadro subagudo de hormigueos en extremidades y peribucales, hipofonía, debilidad en extremidades, inestabilidad de la marcha, temblor, incontinencia urinaria y disfagia. En un ingreso posterior tras mejoría parcial, la paciente presenta ataxia, espasticidad, distonía axial y agitación. El TAC revela reducción de la sustancia blanca hemisférica y algunas calcificaciones en los límites córtico-subcorticales, y la RM muestra en T2 afectación de la sustancia blanca periventricular y subcortical, brazo posterior de cápsula interna y globos pálidos. El EEG y los datos analíticos en sangre y LCR no aportan hallazgos relevantes.

Material y métodos: Se realiza una biopsia estereotáxica de la sustancia blanca hemisférica profunda del lóbulo frontal, que se procesa para estudio en parafina y en microscopía electrónica. La biopsia revela pérdida de mielina con ocasionales esferoides inmunorreactivos para neurofilamentos fosforilados, intensa astrogliosis y macrófagos vacuolados, con presencia de pigmento granular glial. El estudio genético para CSF1R, TYROBP y TREM2 fue negativo.

Resultados: La paciente evoluciona posteriormente con distonía cervical, espasticidad generalizada, ataxia y afonía, y fallece a los 5 años del inicio del cuadro. En el estudio neuropatológico post mortem destaca extensa desmielinización de la sustancia blanca hemisférica y abundantes calcificaciones vasculares, predominantemente capilares, en área corticales y subcorticales, cerebelo y tronco cerebral.

Conclusión: Se plantea la discusión sobre la posible evolución de los hallazgos neuropatológicos y el diagnóstico neuropatológico final del caso.

AFECTACIÓN DE SUSTANCIA BLANCA EN PACIENTE POSTRASPLANTADO

Llauradó Gayete, A. [1]; Ciriaco , N. [2]; Lucas Del Pozo, S. [1]; Ballvé Martín, A. [1]; Campos Fernández, D. [1]; Pla-Esperanzi , A. [3]; Guzmán , L. [4]; Maisterra-Santos , O. [1]; Martínez-Sáez , E. [2]; Álvarez-Sabin , J. [1]

1. Servicio de Neurología. Hospitals Vall D'Hebron; 2. Servicio de Anatomía Patológica. Hospitals Vall D'Hebron; 3. Servicio de Radiología. Hospitals Vall D'Hebron.; 4. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospitals Vall D'Hebron

Objetivos: La sustancia blanca cerebral supone la diana de múltiples patologías, siendo éstas de variada etiología (inmune-inflamatoria, vascular, neoplásica, infecciosa o por afección degenerativa). La resonancia magnética (RM) constituye una técnica de elevada sensibilidad para detectar alteraciones de sustancia blanca especialmente mediante secuencias potenciadas en T2. No obstante, la biopsia de parénquima continúa estableciendo el "gold standard" diagnóstico.

Material y métodos: Recogida retrospectiva de un caso clínico atendido en el servicio de Neurología de nuestro centro y resultado de autopsia clínica realizada en servicio de Anatomía Patológica de nuestro centro.

Resultados: Hombre 76 años trasplantado renal en setiembre 2017. Consulta en noviembre por alteración de la marcha y desorientación. TC craneal sin alteraciones. LCR destaca proteinorraquia. RM objetiva afectación multifocal de sustancia blanca bihemisférica con extensión mesencefálica sugestiva de linfoma cerebral. Inmunofenotipo LCR negativo. Estudio PET-TC muestra múltiples focos hipermetabólicos encefálicos en las localizaciones descritas. Con orientación diagnóstica de linfoma cerebral en paciente inmunodeprimo, se decide inicio de tratamiento con corticoides y rituximab como uso compasivo. No obstante, paciente con evolución desfavorable, persistiendo estado de estupor, siendo finalmente éxitus. Se realiza examen anatomopatológico de sistema nervioso central cuyo resultado final compatible con proceso neoformativo.

Conclusión: La afectación de sustancia blanca representa un reto clínico, diagnóstico y terapéutico. Muestra una gran heterogeneidad clínica en función de la topografía lesional. Resulta esencial el contexto clínico, el conocimiento de las diferentes etiologías y los distintos patrones radiológicos para llegar a una correcta aproximación diagnóstica e instauración temprana de tratamiento dirigido.

MUJER DE MEDIANA EDAD CON CEFALEA HEMICRANEAL E HIPOESTESIA HEMIFACIAL IZQUIERDA

Sola Vendrell, E.; Menarguez Palanca, F.J.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Objetivos: Mujer de 46 años de edad que acude a urgencias por cefalea hemicraneal e hipoestesia hemifacial izquierda atípica. La RMN muestra una masa polilobulada, bien delimitada, que sigue el trayecto cisterna del trigémino, desde la zona de entrada radicular en el tronco cerebral, ocupando el cavum de Meckel e introduciéndose a través del agujero oval. Se realiza tratamiento quirúrgico y resección completa.

Material y métodos: Se recibe en el Servicio de Anatomía Patológica varios fragmentos irregulares, de coloración blanquecina, que en conjunto miden 3,2 cm. Histologicamente se observa el crecimiento de una neoplasia de estirpe histiocitaria, entre las cuales se incluyen frecuentes celulas multinucleadas, algunas tipo Touton. Se observan imágenes de emperipolesis.

Resultados: Tras el estudio inmunohistoquimico y molecular amplio se diagnostica de "Histiocitosis Mixta, con morfología y perfil IHQ intermedios entre una Enfermedad de Erdheim-Chester y una Histiocitosis de células de Langerhans".

Conclusión: La Histiocitosis es un grupo heterogéneo y poco común de enfermedades de origen desconocido. La presencia concomitante de dos tipos diferentes de histiocitosis es excepcional, siendo la asociación Histiocitosis de Langerhans y Enfermedad de Erdheim-Chester la más común (la serie publlicada más larga es de 23 pacientes en el año 2014). El tratamiento de una histiocitois mixta es un reto, siendo diferente para cada uno de los subgrupos. Las últimas publicaciones recomiendan, además, un estudio hematológico completo en estos pacientes, para descartar la asociación a un síndrome mielodisplásico o mieloproliferativo.

TUMOR NEURONAL MULTINODULAR VACUOLAR. DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO PEDIÁTRICO Y ACTUALIZACIÓN MOLECULAR

Jou Muñoz, C. [1]; Candela Cantó, S. [2]; Rebollo Polo, M. [3]; Muchart Lopez, J. [3]; Aparicio Calvo, J. [4]; Morales La Madrid, A. [1]; Rumià Arboix, J. [4]; Marquez Pereira, J. [5]; Codina Bergada, A. [5]; San Antonio Arce, M.V. [6]; Lavarino , C. [7]; Ribalta , T. [1]

1. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu; 2. Servicio de Neurocirugía. Hospital Sant Joan de Déu; 3. Servicio de Diagnóstico por la imagen Hospital Sant Joan de Déu.; 4. Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu; 5. Biobanco. Hospital Sant Joan de Déu ; 6. Servicio de Neurofisiología. Hospital Sant Joan de Déu; 7. Servicio de Oncología. Hospital Sant Joan de Déu

Objetivos: Describir un nuevo caso pediátrico de tumor neuronal multinodular y su actualización molecular.

Material y métodos: Paciente de 11 años con epilepsia focal estructural fármaco-refractaria con TNMV. Para el análisis anatomopatológico se realizaron estudios macro y microscópicos sobre la pieza quirúrgica. El estudio se complementó con el análisis de imagen RM cerebral dónde se observó una alteración de señal de la región hipocámpica izquierda con pérdida de diferenciación entre sustancia gris-blanca, planteando el diagnóstico diferencial entre displasia cortical y proceso neoformativo de bajo grado.

Resultados: Macroscópicamente, se observó una superficie cortical cerebral con leptomeninges finas y transparentes y un patrón de circunvoluciones conservado, apreciándose una buena diferenciación entre sustancia blanca y sustancia gris, sin formaciones nodulares visibles. Microscópicamente se reveló una lesión multinodular subcortical que alcanzaba focalmente el córtex suprayacente, constituida por grupos dispersos y coalescentes de células neuroepiteliales de núcleo grande y vesiculoso, nucléolo prominente y amplio citoplasma eosinófilo y con múltiples vacuolas de distintos tamaños. Se observaban frecuentes vacuolas intercelulares. Las tinciones para mielina ayudaron a destacar la multinodularidad. La expresión de marcadores neuronales y gliales era variable o ausente. No se observaron mitosis.

Conclusión: Recientemente más estudios han demostrado que el TNMV es una neoplasia clonal caracterizada por alteraciones de la vía MAPK diferente de las conocidas hasta el momento en los otros tumores gliales y glioneuronales.

OLIGODENDROGLIOMA CON DIFERENCIACIÓN NEURONAL: ESTUDIO DE UN CASO

Ferrer Lozano, J. [1]; Muñoz Langa, J. [2]; Palanca Suela, S. [3]

1. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe; 2. Servicio de Oncología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe; 3. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario y Politécnico La Fe

Objetivos: La expresión de marcadores moleculares de diferenciación neuronal intermedia es una característica recientemente descrita en algunos tumores oligodendrogliales. Sin embargo, es mucho más rara la aparición de elementos neuronales maduros en este tipo de neoplasias.

Material y métodos: Presentamos el caso de una paciente de 66 años con el hallazgo incidental de una tumoración en el lóbulo frontal izquierdo, sometida a cirugía. Los datos clínicos y radiológicos se correlacionaron con el estudio histopatológico e inmunohistoquímico, la determinación de la codeleción 1p/19q y el análisis de los marcadores diagnósticos y pronósticos moleculares.

Resultados: El tumor mostró una proliferación compacta de células de hábito oligodendroglial en la sustancia blanca subcortical, con un crecimiento difuso que alternaba con nódulos relativamente bien definidos. No se observaron signos histológicos de anaplasia. La lesión mostraba positividad inmunohistoquímica frente a marcadores gliales, así como expresión de la forma mutada de IDH1 (R132H). Entre las células tumorales se observaban aisladas neuronas de aspecto maduro, con binucleación ocasional y expresión inmunohistoquímica de marcadores de diferenciación neuronal. La tinción frente a CD34 fue negativa. El estudio de FISH reveló la presencia de codeleción 1p/19q, con polisomía de ambas señales cromosómicas. El análisis molecular mostró la mutación de TERT, sin que se apreciara la metilación del promotor MGMT.

Conclusión: El hallazgo de diferenciación neuronal madura en un oligodendroglioma es un hecho muy poco frecuente, que sugiere el linaje proneural de algunas subpoblaciones celulares de este tipo de tumor. El análisis sistemático de diversos marcadores neuronales podría ayudar a establecer categorías pronósticas en este grupo de neoplasias.

LA CUANTIFICACIÓN POR PIROSECUENCIACION DEL ESTADO DE METILACION DEL GEN DE LA ENZIMA METIL-GUANIL-METIL-TRABSFERASA (MGMT) ES UN PARÁMETRO PRONÓSTICO RELEVANTE EN EL GLIOBLASTOMA.

Idoate MA[1], Gómez RocaP[1], Diez-Valle R[2], Alkorta G1, Echeveste J[1], De Andrea C[1], Guillen-Grima F[4]

Departamentos de Anatomía Patológica[1], Neurocirugía[2] y Unidad de Medicina Preventiva[3]. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Objetivos: La enzima metil-guanil-metil-transferasa (MGMT) es una relevante proteína reparadora del ADN que contrarresta el efecto de la temozolamida sobre el glioblastoma. La hipermetilación del promotor del gen de la MGMT inactiva la enzima tumoral, lo que se correlaciona con una mayor supervivencia de los pacientes. Se postula que la cuantificación del estado de metilación de la MGMT (MGMT%) mediante pirosecuenciación de muestras tumorales fijadas en formol e incluidas en parafina puede ser un relevante factor pronóstico.

Material y Métodos: Se ha realizado una revisión retrospectiva de las características clínico-patológicas de una serie amplia de 62 glioblastomas, bien caracterizados clínico-patológicamente, en el periodo incluido entre 2009 y 2016.Se ha realizado una determinación cuantitativa del estado de metilación del promotor del gen dela MGMT mediante pirosecuenciación, se han correlacionado dichos resultados con parámetros clínicos y oncológicos relevantes y se ha aplicado un estudio estadístico completo.

Resultados: El grupo de tumores con valores de pirosecuenciación de la MGMT>30%, valor medio de 53,2%, mostraban las siguientes características: 11 pacientes, KPS: 84% y media de porcentaje de

resección tumoral del 96,6%. El grupo de tumores con valores de MGMT <30%, valor medio del 10,58%, mostraban las siguientes características: 51 glioblastomas, KPS: 81% y grado de resección tumoral del 96,1%. En el estudio estadístico no se apreciaron diferencias estadísticamente significativas en dichos parámetros entre ambos grupos. La mediana de supervivencia de los pacientes con glioblastomas con una MGMT>30% era de22,0 meses, mientras que la del grupo con una MGMT<30% era de 11,7 meses. El análisis de Cox mostró que el parámetro MGMT% era un factor pronóstico independiente.

Conclusión: Se concluye que la cuantificación mediante técnica de pirosecuenciación del estado de metilación de la enzima MGMT constituye un parámetro pronóstico relevante en el glioblastoma, por lo que aplicarse de manera rutinaria en el estudio anatomopatológico asistencial de este tipo tumoral.