

XXIV Reunión da Sociedade Galega de Neuroloxía

Vigo, Pontevedra, 23-24 de abril de 2010

COMUNICACIONES ORALES I

Viernes, 23. 17:30-19:00 h

0.1.1

Análisis de la interconsulta hospitalaria neurológica durante un año en un hospital de tercer nivel

M. Albete-Woodward, J.C. Fernández-Ferro, J.M. Pías-Peleiteiro, M. Guijarro del Amo, X. Rodríguez-Orsorio, F.J. López-González, E. Corredera-García

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La interconsulta hospitalaria es el canal por el que un servicio demanda de otro atención especializada. Nuestro objetivo es analizar las interconsultas hospitalarias solicitadas durante el año 2009 al Servicio de Neurología de un hospital de tercer nivel que dispone de neurólogo de guardia 24 horas al día. **Materiales y métodos.** Se revisaron retrospectivamente las interconsultas hospitalarias dirigidas al Servicio de Neurología recogiendo sexo y edad, servicio solicitante, carácter urgente u ordinario, demora, intención diagnóstica o terapéutica, número de visitas, grupos diagnósticos, pruebas complementarias, fallecimiento y derivación a consultas o planta de hospitalización. **Resultados.** Se revisaron 272 peticiones. La edad media fue de 65 ± 18 años y el 56,6% eran hombres. Un 18,6% se solicitaron con carácter urgente, y la mediana de demora en la atención fue 1 día. Los servicios más visitados fueron Medicina

Interna (19,1%), Cardiología (14%) y Cirugía General (8,1%). Un 67,5% tenían intención terapéutica. El 75% sólo requirieron una visita. En la mayoría de casos (53%) no se indicó ninguna prueba complementaria, siendo las más frecuentes tomografía computarizada cerebral (14,8%) y resonancia magnética cerebral o espinal (12,6%). Los diagnósticos más frecuentes fueron epilepsia (15,2%) y trastornos del movimiento (10,8%). Un 25% de pacientes se derivaron a consultas de Neurología, un 2,7% se hospitalizó en dicho servicio y un 3% fallecieron a causa de su proceso neurológico. **Conclusiones.** La interconsulta hospitalaria es una área poco estudiada y valorada, aunque supone una elevada carga asistencial por su volumen y complejidad, además de repercutir en consultas externas y gasto hospitalario.

0.1.2

Endocarditis infecciosa de inicio neurológico: estudio de una serie hospitalaria

A. López-Ferreiro, M.A. Valcárcel, E. Costa, J.C. Fernández-Ferro, T. García-Sobrino, E. Corredera, D. Dapena, M. Arias

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La endocarditis infecciosa cursa, hasta en el 40% de los pacientes, con síntomas neurológicos, siendo la manifestación inicial en el 10-15%. **Pacientes y métodos.** Estudio (epidemiología, clínica, estudios complementarios, tratamiento y evolución) de una serie hospitalaria (2003-2010) de endocarditis infecciosa con

inicio neurológico. **Resultados.** Se incluyeron 14 casos (edad media: 64,8 años; 64% varones). Las manifestaciones neurológicas más frecuentes fueron: déficit motor (57,1%), alteración del lenguaje (50%) y síndrome confusional (50%). El 71,4% presentó ictus isquémico (50% múltiples, fundamentalmente ACM), y el 28,6%, meningocelulitis. El 57,1% tenían soplo cardíaco, y fiebre el 64,3%. Datos analíticos: anemia (85,7%), leucocitosis (64,3%), aumento de la velocidad de sedimentación globular (71%), líquido cefalorraquídeo patológico (28,6%). Hemocultivos positivos en el 71,4%, siendo *Staphylococcus aureus* el germen más frecuente (21,4%). La válvula mitral fue la más afectada (50%). El primer estudio ecocardiográfico resultó diagnóstico en el 78,6%, con retraso medio de 10 días. Se realizó recambio valvular en cinco de los pacientes. La mortalidad fue del 28,6%. **Conclusiones.** La endocarditis infecciosa de inicio neurológico afecta más a varones, con datos analíticos de proceso inflamatorio-infeccioso y clínica de ictus múltiple con alteración motora, del lenguaje y síndrome confusional. El rendimiento diagnóstico del hemocultivo y del ecocardiograma es alto. Un tercio de los pacientes fallecen.

0.1.3

Impacto económico de la epilepsia

A. Pato-Pato^a, E. Cebrián-Pérez^b, I. Cimas-Hernando^a, J.R. Lorenzo-González^a, I. Rodríguez-Constenla^a, F. Gude-Sampedro^c

^aServicio de Neurología. Hospital Povisa. Vigo. ^bServicio de Neurología. Complejo

Hospitalario de Pontevedra. ^cUnidad de Epidemiología e Investigación Clínica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Objetivo. Realizar una evaluación económica de la epilepsia. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional prospectivo durante seis meses en pacientes epilépticos adultos. Se excluyó a los pacientes con enfermedades concomitantes. Los costes directos incluyeron: tratamiento administrado, número de consultas en neurología, atención primaria y urgencias, número de días de ingreso, número y tipo de pruebas diagnósticas, uso de los medios de transporte y los apoyos psicopedagógicos y sociales por epilepsia. Los costes indirectos derivaron de la pérdida de productividad laboral. Los costes totales se calcularon de la suma de los costes directos e indirectos. Los costes intangibles se evaluaron según el cuestionario QOLIE-10. **Resultados.** La media de los costes directos por paciente fue de 1.055,2 €. El gasto económico medio en los costes indirectos ascendió a 1.528,8 € por paciente. El total de los costes asociados a la epilepsia supuso una media de 2.584 € por paciente, sobre todo por la pérdida de productividad laboral ($p < 0,05$). En los costes intangibles, según la escala QOLIE-10, la media fue de 77,8. **Conclusiones.** La pérdida de productividad laboral motiva el principal porcentaje de los costes asociados a la epilepsia. En epilepsia, los costes del sufrimiento psicológico y social provocan deterioro de la calidad de vida.

O.1.4

Utilidad del estimulador vagal en la epilepsia refractaria: resultados de nuestra serie hospitalaria

X. Rodríguez-Orsorio^a, F.J. López-González^a, E. Corredera-García^a, A. Arcos-Algaba^a, M. Alberte-Woodward^a, J. Pardo-Fernández^a, M. Peleteiro-Fernández^b, A. Prieto-González^c

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología. ^cServicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El estimulador del nervio vago es una alternativa terapéutica eficaz en pacientes con epilepsia refractaria no candidatos a cirugía resectiva. Presentamos los resultados obtenidos en nuestra serie hospitalaria. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de 33 pacientes adultos con estimulador del nervio vago implantado entre mayo de 2002 y abril de 2009 (seguimiento ≥ 1 año), tras evaluación prequirúrgica (resonancia magnética y videoelectroencefalografía). Consideramos buena respuesta una reducción de crisis $\geq 50\%$. **Resultados.** El 58,8% son mujeres. La mediana de duración de la epilepsia fue de 26 años (17-37) y la mediana de edad de implantación, de 38 (26-48). La frecuencia previa de crisis fue de ≤ 5 crisis mensuales en el 24,24%, 6-19 crisis en el 18,18% y ≥ 20 crisis en el 57,57% de los pacientes. A los seis meses se obtuvo buena respuesta en el 42,42%. Al año, dos, tres, cinco años y en la última revisión, sucedió en el 54,54% (10 pacientes con reducción $\geq 75\%$ y un paciente sin crisis), 53,8%, 50%, 50% y 51,51% de los casos respectivamente. Se siguió a los pacientes durante 36 meses (22-61). Se observaron efectos secundarios por la estimulación en el 44,1%, que se resolvieron al reajustar los parámetros del estimulador. **Conclusiones.** El estimulador del nervio vago es eficaz y seguro en pacientes con epilepsia refractaria no candidatos a cirugía, y la eficacia se mantiene a lo largo del seguimiento.

O.1.5

Epilepsia postraumática: factores de riesgo y pronósticos

E. Costa-Arpín, F.J. López-González, X. Rodríguez-Orsorio, J. Fernández-Ferro, A. López-Ferreiro, E. Corredera, J.M. Prieto-González, M. Lema-Bouzas

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) son causa frecuente de epilepsia y su aparición se ha relacionado con la gravedad del TCE, lesiones estructurales cerebrales y los hallazgos electrofisiológicos. Analizamos factores de riesgo y factores pronósticos en nuestra serie hospitalaria. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de 43 pacientes (35 varones) con edad media de 49 años, diagnosticados de epilepsia postraumática. Valoramos las crisis inmediatas y precoces (< 24 h y 1-7 días tras TCE), tipo de crisis, focalidad neurológica y alteraciones en las pruebas complementarias (neuroimagen y EEG), y su relación con buen pronóstico (ausencia de crisis ≥ 1 año en la última revisión). **Resultados.** El 66,5% sufrieron un TCE grave. En el 74% la neuroimagen fue patológica, y en el 54%, el EEG. Presentaron crisis inmediatas el 9%, y precoces, el 14%. El 58% alcanzaron buen pronóstico (36% en monoterapia). Estaban libres de crisis el 62% de los pacientes sin focalidad (frente al 50% con focalidad), el 65% con crisis generalizadas (frente al 43% con crisis parciales) y el 75% con EEG normal (frente al 55% con EEG patológico). **Conclusiones.** La ausencia de focalidad, las crisis generalizadas y un EEG normal se asociaron a un mejor pronóstico, igual que otras series publicadas. La frecuencia elevada de TCE grave se explicaría por ser una serie hospitalaria de consulta especializada.

O.1.6

Pronóstico de la epilepsia refractaria en los candidatos quirúrgicos no intervenidos

P. Bellas, S. Piñeiro, M. López, L. Midaglia, A. Fraga-Bau, J. Gómez-Alonso

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Xeral-Cies. Vigo.

Introducción. La evolución de los pacientes tras cirugía de la epilepsia es bien conocida. Sin embargo, sabemos poco sobre la evolución de los candidatos quirúrgicos finalmente no intervenidos. Presentamos una serie sobre el seguimiento de estos pacientes. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron los pacientes con epilepsia focal refractaria de nuestro hospital con propuesta de estudio prequirúrgico para cirugía resectiva entre 1994-2005, pero finalmente no operados. Se valoraron diversos factores clínicos y demográficos, incluyendo fármacos antiepilépticos utilizados y evolución de las crisis. **Resultados.** Encontramos 33 pacientes no intervenidos, 26 por rechazo a la cirugía y 7 por considerarlos malos candidatos quirúrgicos. Anti-epilépticos ensayados (media): 6,4 antes de la propuesta y 5 después de la propuesta. Seguimiento medio: 9,8 años. Frecuencia final de crisis: 5 pacientes (14,5%) en remisión (4 por levitiracetam y 1 por lamotrigina), 14 (43%) con reducción $\geq 50\%$ de las crisis, 9 (28%) estacionarios y 5 (14,5%) con empeoramiento. **Conclusiones.** La evolución clínica de los candidatos quirúrgicos no intervenidos es menos sombría de lo que cabría esperar gracias a la introducción de nuevos anti-epilépticos. Para una decisión más ponderada, debería facilitarse también esta información a los pacientes, junto con datos de eficacia-riesgo de la intervención quirúrgica.

COMUNICACIONES ORALES II

Sábado, 24. 10:45-12:15 h

O.2.1

Enfermedad de Pompe del adulto (glucogenosis tipo II): estudio clínico, anatomopatológico y genético de un caso

A. Puy^a, C. Sueiro^a, S. Ortobano^b, S. Teijeira^b, C. Navarro^b, M. Marín^a

^aServicio de Neurología. CHUAC. A Coruña. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Meixoeiro. Vigo.

Introducción. La enfermedad de Pompe del adulto es una enfermedad autosómica recesiva ocasionada por déficit de la enzima alfa-glucosidasa ácida. Recientemente se ha aprobado un tratamiento enzimático sustitutivo, la enzima alglucosidasa, para corregir el déficit genético, con buenos resultados. **Caso clínico.** Mujer con miopatía proximal diagnosticada, a los 42 años, de una enfermedad de Pompe del adulto. A los 24 años fue estudiada en otro hospital por sospecha de miopatía (CPK: 741), enzimas hepáticas elevadas, leve paresia proximal en las extremidades, se recomendó biopsia muscular. Sin antecedentes familiares. Sigue con enzimas hepáticas y CPK elevadas. Biopsia hepática: sin alteraciones. En 1989: EMG en dos ocasiones, normales. En 2006, empeoramiento clínico (CPK: 730, EMG miopático, ecocardiaco: normal). En 2007, biopsia muscular no diagnóstica. Por clara patología clínicoanalítica y EMG miopático se decide una nueva biopsia muscular en el Hospital Meixoeiro (Anatomía Patológica), siendo el diagnóstico de glucogenosis tipo II o enfermedad de Pompe. Se detectó la mutación en el exón 12 del gen G4A, siendo la paciente heterocigota. **Conclusiones.** Este caso ilustra la dificultad del diagnóstico temprano de esta miopatía. El diagnóstico temprano y el tratamiento pueden evitar la afectación de la musculatura respiratoria. Los estudios del músculo y genético han sido definitivos para el diagnóstico.

0.2.2

Identificación de las primeras familias en Galicia con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo Russe

M.J. Sobrido^{a,b}, I. Carneiro^c, J. Pardo^d, R. Tarrío^b, I. Requena^e, C. Concheiro^c, M. Arias^d, P. Blanco-Arias^{b,c}

^aFundación Pública Galega de Medicina Xenómica. ^bCentro para la Investigación en Red de Enfermedades Raras (CIBERER). Instituto de Salud Carlos III. Hospital Clínico Universitario de Santiago. ^cGrupo de Medicina Xenómica. Universidad de Santiago de Compostela. ^dServicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago. ^eSección de Neurología. Hospital de Conxo.

Introducción. Uno de los tipos de neuropatía característico de la población gitana es la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) tipo 4G (HMSN Russe). Se ha descrito recientemente la posible mutación causal en el gen *HK1*. **Pacientes y métodos.** Familias gitanas gallegas con neuropatía en las que previamente se descartaron mutaciones en 12 genes, además de las mutaciones gitanas en *SH3TC2* y *NDRG1*. Análisis de marcadores polimórficos en 10q22-q23 en torno a *HK1*. Secuenciación directa para análisis de las variantes puntuales de secuencia asociadas a CMT tipo 4G. Estudio de expresión de *HK1* en leucocitos mediante RT-PCR. **Resultados.** Dos ramas de una familia extensa y otras dos familias nucleares independientes (todos residentes en Santiago y Coruña, una con abuelos de Lugo) presentan una CMT desmielinizante, recesiva, con inicio temprano y discapacidad grave. Los afectados comparten el mismo haplotipo y cosegregan las variantes de secuencia en *HK1* detectadas en casos europeos, con *LOD score* máximo de 3,8, lo que confirma el diagnóstico de CMT tipo 4G. Se identificaron portadores heterocigotos. No se observaron diferencias en la expresión. **Conclusiones.** En pacientes gallegos de raza gitana con neuropatía se debe analizar *HK1*. Es fundamental el asesoramiento genético, pues hay numerosos portadores. Está por confirmar la patogenicidad de las variantes de secuencia asociadas a la enfermedad.

Trabajo financiado por la Consellería de Sanidade, Xunta de Galicia (PS07/70).

0.2.3

Situación de la enfermedad de Parkinson idiopática en Ferrol: análisis de una serie consecutiva de 205 pacientes

D. Santos-García, J. Abella-Corral, A. Aneiros-Díaz, H. Santos-Canelles, M. Llana-González, M. Macías-Arribi

Sección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcede. Ferrol.

Objetivo. Revisar las características, complicaciones y manejo terapéutico de los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) idiopática seguidos en la Consulta de Trastornos del Movimiento del área sanitaria de Ferrol. **Pacientes y métodos.** Incluimos todos aquellos pacientes con diagnóstico de EP idiopática de una serie consecutiva de 286 pacientes citados para la consulta. **Resultados.** Fueron incluidos 205 pacientes con EP idiopática (72,35 ± 8,99 años; 54,5% varones). El tiempo de evolución de la enfermedad fue de 7,49 ± 5,48 años (rango: 1-37 años); Hoehn y Yahr: 2,54 ± 0,79 (rango: 1-5). Otras características fueron: fenotipo predominante (24,4% tremórico, 43,4% rígido-hipocinético, 32,2% mixto), hemisferio predominante (45,9% derecho, 39% izquierdo, 15,1% simétrico), fluctuaciones motoras y/o discinesias 30,7%, deterioro cognitivo 16,6%. Los síntomas no motores más frecuentes fueron: depresión (53,7%), ansiedad (51,7%) y dolor (30,7%). Un 38,5% recibió rasagilina, un 41% pramipexol, un 20% ropinirol, un 24,9% rotigotina y un 92,7% levodopa. Las tasas de abandono fueron: pramipexol 35,7%, ropinirol 29,2%, rotigotina 60,7%, rasagilina 21,5% y levodopa/carbidopa/entacapona 25,4%. Un 4,9% están en tratamiento con infusión continua de levodopa intraduodenal, 0,5% apomorfina, y a un 1,5% se les ha realizado cirugía. **Conclusión.** La mayoría de nuestros pacientes con EP idiopática reciben levodopa. La depresión y la ansiedad son síntomas asociados muy frecuentes. El porcentaje de pacientes con demencia resultó bajo.

0.2.4

Duodopa® mejora los síntomas motores y la calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Parkinson avanzada: descripción de una serie de 11 pacientes

M. Macías-Arribi^a, D. Santos-García^a, M. Llana-González^a, A. Echarrri-Piudo^b, M. da Riba-Casaux^c, L. Fuster-Sanjurjo^d

^aSección de Neurología. ^bSección de Digestivo. ^cServicio de Radiodiagnóstico. ^dServicio de Farmacia. Hospital Arquitecto Marcede. Ferrol.

Objetivos. La infusión continua de levodopa duodenal (Duodopa®) constituye una opción de tratamiento para pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) avanzada. **Pacientes y métodos.** Realizamos un estudio epidemiológico, observacional, poblacional, descriptivo y retrospectivo, en el que incluimos todos aquellos pacientes con EP avanzada del área sanitaria de Ferrol tratados con Duodopa. **Resultados.** Once de un total de 12 pacientes seleccionados fueron tratados con Duodopa (63,6% varones). En el momento de ser seleccionados para recibir Duodopa presentaban: edad media de 62,7 años (rango: 44-74 años), tiempo medio de evolución de la enfermedad de 14,5 años (rango: 3-34 años), dosis media de levodopa oral de 918,2 mg/día (rango: 450-1.300 mg/día) y un estadio de Hoehn y Yahr de 3,7 (rango: 3-4). Todos presentaban fluctuaciones motoras y nueve, discinesias. Diez pacientes mantienen el tratamiento en el momento actual. Hubo mejoría en las fluctuaciones motoras (72,7% gran mejoría), discinesias (55,5% gran mejoría), tiempo off/día (90,9%), y tiempo con discinesias/día (66,6%) después de un tiempo total de seguimiento con Duodopa de 170 meses (rango: 3-31 meses). La mejoría en las escalas PDQ-39 y Schwab & England fue de 38,5 ± 19,8 y 24 ± 12,5 puntos, respectivamente ($p < 0,05$). La dosis media equivalente oral de levodopa actual es de 1.789 mg/día (rango: 1.234-2.604 mg/día). **Conclusión.** Duodopa es un tratamiento efectivo y seguro en pacientes con EP avanzada.

0.2.5

Influencia de la disfunción endotelial en la gravedad de la hemorragia intracerebral no traumática

J.M. Pías-Peleiteiro, S. Arias-Rivas, M. Rodríguez-Yáñez, M. Blanco

Servicio de Neurología. Laboratorio de Investigación de Neurociencias Clínicas. Departamento de Medicina. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La disfunción endotelial puede evaluarse mediante marcadores ultrasonográficos como la vasodilatación dependiente de endotelio (VDE) y el grosor íntima-media (GIM), así como mediante marcadores solubles como la microalbuminuria, el factor de von Willebrandt (vWF) y la 8-hidroxi-2'-deoxiguanosina (8-OHdG). **Objetivo.** Evaluar la influencia de la disfunción endotelial en el volumen hemorrágico y en el deterioro neurológico precoz, en la hemorragia intracerebral no traumática (HINT). **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de pacientes con HINT admitidos en nuestra unidad de ictus. Para determinar variables asociadas al volumen de HINT se emplearon modelos de regresión lineal múltiple, y para aquellas asociadas con la disfunción endotelial, modelos de regresión logística. **Resultados.** El volumen de HINT a las 48 horas se asocia positivamente con la VDE $\leq 4,5\%$ ($p < 0,0001$; IC 95 = 33,9-74,5), la microalbuminuria ($p = 0,012$; IC 95% = 0,12-0,86) y el deterioro neurológico precoz ($p = 0,005$; IC 95% = 6,67-33,9). El volumen de edema perihemorrágico a las 48 horas también se asocia positivamente con la VDE $\leq 4,5\%$ ($p = 0,021$; IC 95% = 6,95-77,28). **Conclusiones.** La disfunción endotelial se asocia positivamente con el volumen de HINT y de su edema a las 48 horas. El volumen de HINT, a su vez, se asocia con el deterioro neurológico precoz.

O.2.6

Tendencia de la mortalidad hospitalaria por ictus en Galicia: ¿es relevante el tamaño del hospital?

M. Seijo-Martínez, J. Paz-Esquete, R. Ares-Rico, A. Bouzas

Hospital do Salnes. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Objetivo. Analizar la tendencia de mortalidad hospitalaria por ictus en Galicia y su relación con el tamaño del hospital durante el periodo 1997-2007. **Introducción.** La mortalidad por ictus se está reduciendo. Las unidades de ictus han mejorado resultados, pero sólo una minoría de pacientes son candidatos para fibrinólisis. La mayoría de los pacientes son tratados en servicios generales. Los hospitales de mayor tamaño suelen disponer de mayores recursos, pero se desconoce el impacto en los resultados. **Pacientes y métodos.** Información de los ingresos hospitalarios (SERGAS) y del censo (IEG). La mortalidad hospitalaria se define como la proporción de pacientes fallecidos al alta en relación con los ingresados por ictus. Clasificación del hospital: grande (> 950 camas), mediano (950-200 camas) o comarcal (< 200 camas). **Resultados.** Durante este periodo, 36.132 individuos fueron hospitalizados por ictus. Para hospitales grandes, la mortalidad global para ictus se redujo un 23,3%; para medianos, un 15,4%, y para comarcales, un 12,5%. Para ictus isquémicos, la reducción fue del 28,3%, 26,3% y 21,2%, respectivamente. Para hemorragia cerebral, decreció un 25% en hospitales grandes, pero aumentó un 2,3% en medianos y 12,8% en comarcales por inversión de la tendencia descendente en 2006-2007. **Conclusiones.** Se redujo significativamente la tasa de mortalidad, sobre todo en hospitales grandes. No obstante, fue consistentemente más elevada para todo tipo de ictus en hospitales de mayor tamaño. Esto puede indicar ingresos por ictus más graves en hospitales grandes o mejores cuidados directos en hospitales pequeños.

PÓSTERS I

Viernes, 23. 19:00-19:45 h

P.1.1

CADASIL: comunicación de una familia con una nueva mutación en el exón 22 del gen NOTCH-3

D.A. García-Estévez^a, F. Barros^b

^aUnidad de Neurología. Hospital Comarcal de Monforte de Lemos. Lugo. ^bUnidad de Medicina Molecular (FPGMX). Universidad de Santiago de Compostela. A Coruña.

Introducción. CADASIL es el acrónimo del inglés *cerebral autosomal arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*; se trata de una arteriopatía cerebral hereditaria causada por mutaciones sin sentido en el gen *NOTCH-3*, situado en el cromosoma 19, y es una causa de ictus en adultos jóvenes. Clínicamente se caracteriza por migraña con aura, ictus isquémicos de repetición y deterioro cognitivo escalonado de causa vascular. **Caso clínico.** Comunicamos el caso de una familia (tres hermanos) que presenta una nueva mutación localizada en el exón 22 de *NOTCH-3*. El caso *propositus* es un varón de 78 años cuyo padre falleció de un ictus a los 50 años de edad, con una historia de migraña con aura visual e hipertensión arterial leve, que había sufrido tres ictus isquémicos (dos LACI y un PACI) y recientemente se le ha diagnosticado fibrilación auricular, con lo que se ha iniciado anticoagulación. La resonancia magnética encefálica mostró infartos lacunares y leucoencefalopatía, y la biopsia de piel no identificó los característicos depósitos de material osmiofílico. El análisis genético reveló una nueva mutación no descrita en la literatura, consistente en una duplicación en heterocigosis c.3766_3771 dup/normal en el exón 22 de *NOTCH-3*. **Conclusión.** Se aporta a la literatura una nueva mutación para CADASIL.

P.1.2

Inestabilidad súbita como primer síntoma del síndrome de Hughes

I. Rodríguez-Constenla, I. Cimas-Hernando, A. Pato-Pato, J.R. Lorenzo-González

Servicio de Neurología. Hospital Povisa. Vigo.

Introducción. El síndrome de Hughes se caracteriza por la aparición de trombosis de repetición, morbilidad en los embarazos y alteraciones hematológicas, asociados a la presencia de anticuerpos antifosfolípidos. Puede ser primario o asociado a patología autoinmune. **Caso clínico.** Mujer de 48 años con antecedentes de lupus. Presentó vértigo, disfagia, hipoestesia en hemicara derecha, nistagmo, dismetría ipsilateral, hipoalgesia en el hemicuerpo izquierdo e inestabilidad que le impedía la deambulacion. La resonancia magnética cerebral mostró un infarto en el territorio de la PICA derecha. En las pruebas de laboratorio destacaba una hemoglobina de 10,6. Sin trombocitopenia. El anticoagulante lúpico y los anticuerpos anticardiolipina IgG estaban elevados. Se instauró tratamiento anticoagulante, con evolución favorable. **Conclusiones.** En el síndrome de Hughes o antifosfolípido se pueden observar distintas manifestaciones neurológicas: trombosis arteriales, de senos venosos, migraña, convulsiones, corea, alteraciones cognitivas o psicóticas. La clínica neurológica puede ser el primer síntoma, por lo que resulta de gran importancia establecer un diagnóstico y tratamiento precoces para la prevención de recurrencias u otros síntomas asociados.

P.1.3

Neuroborreliosis y proteína 14-3-3 positiva: a propósito de un caso

L.M. López-Díaz^a, M. Guinda-Giménez^b, A. Martínez Pérez-Balsa^a, F.J. Vadillo-Olmo^a

^aServicio de Neurología. ^bUMF y Comunitaria. Hospital da Costa. Burela, Lugo.

Introducción. La enfermedad de Lyme cursa con manifestaciones neurológicas, dermatológicas y cardíacas. Los

síntomas neurológicos iniciales consisten en meningitis linfocítica, neuropatía de los pares craneales y radiculitis dolorosa. La afectación neurológica tardía más reconocida es la meningoencefalitis de evolución progresiva. **Caso clínico.** Mujer de 78 años que presenta astenia, debilidad generalizada, apatía, inestabilidad de la marcha seguida de somnolencia, y desconexión del entorno. NRL: desinhibida, risa inmotivada, Reflejos de liberación frontal positivos. Sin signos focales motores o sensitivos. Rigidez generalizada. Hemograma: normal. Bioquímica: normal. Serología de Lyme (IgG + IgM): positivos. Líquido cefalorraquídeo: 150 leucocitos (98% mononucleares); proteínas: 105; glucosa: normal. Serología de *Borrelia burgdorferi*: IgM normal, IgG elevada, proteína 14-3-3 positiva. Tomografía axial computarizada y resonancia magnética craneal: normales. Se inicia tratamiento antibióticos y corticoideo, con gran mejoría clínica y de los parámetros inflamatorios. **Conclusión.** La proteína 14-3-3 puede estar elevada en multitud de procesos (enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, exacerbación de esclerosis múltiple, ictus, encefalitis). Este caso muestra dicha elevación, así como la buena respuesta a los corticoides.

P.1.4

Deterioro motor y cognitivo progresivo en relación con el acúmulo de hierro en los ganglios basales

T. Pablos-Sánchez^a, T. Lema-Facal^a, N. Cardoso-Calo^a, R. Vázquez do Campo^a, S. Mosteiro-Añón^b, M. Marín-Sánchez^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neuroradiología. Complejo Hospitalario Universitario. A Coruña.

Introducción. La neurodegeneración con acúmulo cerebral de hierro (NBIA) comprende un grupo de trastornos extrapiramidales progresivos caracterizados por el depósito cerebral de hierro. **Caso clínico.** Varón seguido en Neuropediatría desde los 10 años de edad por retraso psicomotor, caídas frecuentes y piramidalismo a la exploración; tomografía axial computarizada craneal sin alteraciones. Diagnósti-

co inicial: encefalopatía connatal secundaria a parto anestésico. El paciente evolucionó gradualmente hacia disartria y paraparesia espástica. Las resonancias magnéticas cerebrales (15 y 19 años de edad), aunque muy artefactadas, no mostraban una patología grosera. Ingresó para estudio (28 años de edad) por empeoramiento progresivo (nula emisión de lenguaje, no comprensión de órdenes sencillas, incontinencia urinaria, disfagia y tetraplejía espástica). Los estudios hematológicos, bioquímicos y serológicos eran normales. Se realizó una resonancia magnética cerebral en la que se objetivó una afectación bilateral y simétrica con depósitos de hierro en ambos globos pálidos y la sustancia negra, con moderada atrofia difusa de predominio cerebeloso, compatible con NBIA. Se solicitó la genética para *PANK-2*, que resultó negativa, por lo que se descartó una neurodegeneración asociada a pantotenato cinasa. Actualmente está pendiente de resultados de la mutación *PLA2G6* para descartar distrofia neuroaxonal atípica. **Conclusiones.** Presentamos este caso por el carácter progresivo del cuadro y la dificultad diagnóstica presentada. En la NBIA, la evaluación clínica, la neuroimagen y la genética desempeñan un importante papel en el diagnóstico.

P.1.5

Síndrome de calambres-fasciculaciones: evolución a esclerosis lateral amiotrófica tras 10 años de seguimiento

M. Santamaría^a, J.M. Pías-Peleiteiro^a, M.P. Vidal^b, S. Arias-Rivas^a, E. Pintos^c, J. Pardo^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología Clínica. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El síndrome de calambres-fasciculaciones (síndrome de Denny-Brown y Foley) es un trastorno adquirido crónico infrecuente, debido a una hiperexcitabilidad nerviosa de origen periférico, con buena respuesta al tratamiento con carbamacepina. De for-

ma excepcional, se han descrito casos que evolucionaron a una enfermedad de neurona motora. **Caso clínico.** Varón de 66 años de edad, diagnosticado de un síndrome de calambres-fasciculaciones en 1998, con buena respuesta al tratamiento con carbamacepina, que desarrolló datos clínicos y electromiográficos de una enfermedad de neurona motora tras 10 años de evolución. La exploración inicial mostró fasciculaciones prominentes en las cuatro extremidades e hipertrofia del gemelo derecho, con fasciculaciones generalizadas y normalidad de los potenciales de unidad motora en el estudio electromiográfico. En la exploración actual se ha evidenciado amiotrofia en el muslo derecho, cintura escapular y tríceps, debilidad en extremidades superiores e inferiores, reflejos vivos, Chaddock bilateral y fasciculaciones en las extremidades. La electromiografía ha mostrado signos de un proceso de denervación activa generalizada, con presencia de fibrilaciones, ondas positivas y fasciculaciones, y potenciales de unidad motora de características neurogénicas. **Conclusiones.** Ante todo paciente con un síndrome de calambres-fasciculaciones ha de realizarse un seguimiento clínico exhaustivo para descartar la posible evolución a una enfermedad de neurona motora.

P.1.6

Enfermedad de Marchiafava-Bignami: buena evolución tras terapia corticoidea

S. Piñeiro^a, M. López^a, M. Aguado^a, L. Midaglia^a, A. Fraga^a, J. Mañas^b, J. Gómez-Alonso^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Radiología. Hospital Universitario Xeral-Cies. Vigo.

Introducción. La enfermedad de Marchiafava-Bignami es grave e infrecuente. Se caracteriza por una desmielinización y necrosis del cuerpo caloso y generalmente constituye una complicación del alcoholismo crónico. Aunque inicialmente se consideraba de mal pronóstico, en los últimos años se han descrito casos con evolución favorable, algunos de ellos tras el uso

de corticoides. **Caso clínico.** Mujer de 47 años de edad, con antecedentes de alcoholismo crónico, que acudió a Urgencias por disminución del nivel de conciencia, precedida de sintomatología psicótica y agresividad en los días previos. La paciente estaba en coma, sin ningún tipo de respuesta verbal, presentando rigidez y piramidalismo bilateral. La tomografía computarizada mostraba una hipodensidad en la parte central y en la rodilla y cuerpo del cuerpo caloso. La resonancia magnética cerebral confirmó estos hallazgos. Se pautó tratamiento con metilprednisolona endovenosa (250 mg/6 h) y complejos vitamínicos, observándose una importante mejoría clínica en siete días: la paciente caminaba sin ayuda y mantenía una conversación coherente. **Conclusiones.** Nuestro caso apoya la tesis de que el tratamiento con corticoides podría contribuir a una evolución clínica favorable en la enfermedad de Marchiafava-Bignami, si bien aún se desconoce si podría deberse a su acción antiinflamatoria o a otros mecanismos.

P.1.7

Miopatía necrotizante asociada a infección por virus de la hepatitis C

A. Aneiros^a, H. Santos^a, M. Grande^b, B. San Millán^c, S. Teijeira^c, C. Navarro^c, J. Abella^a, M. Llana^a, M. Macías^a, D. Santos^a

^aUnidad de Neurología. ^bUnidad de Neurofisiología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide. Ferrol. ^cServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. La infección por virus de la hepatitis C (VHC) se asocia a diversas manifestaciones extrahepáticas. La afectación muscular es inusual. Se presenta el caso de un paciente con miopatía necrotizante subaguda asociada a infección por VHC. Se describen datos analíticos, el estudio neurofisiológico y la biopsia muscular. **Caso clínico.** Varón de 54 años que, en agosto de 2009, inició un cuadro subagudo de malestar general autolimitado y debilidad muscular generalizada, sin dolor. En el análisis de san-

gre se detectaron títulos elevados de transaminasas, creatinina y serología positiva frente al VHC. Remitido a nuestra sección, se objetivó debilidad muscular y atrofia en cinturas. Los estudios inmunológicos fueron negativos. En el estudio electromiográfico, la neurografía fue normal y la miografía reveló signos de miopatía inflamatoria. Se realizó una biopsia muscular en el bíceps izquierdo, que mostró signos de miopatía necrotizante. Se trató al paciente con corticoides por vía oral, con lo que mejoró clínica y analíticamente. **Conclusiones.** Existen pocos casos descritos de miopatía en relación con infección por VHC. La mayor parte se corresponden con miopatías inflamatorias, siendo poco frecuente la necrotizante. No está clara la patogenia y si el VHC induce directamente inflamación y destrucción de las células musculares. La presencia de miopatía subaguda debe hacer descartar una infección por VHC.

PÓSTERS II

Viernes, 23. 19:00-19:45 h

P.2.1

Neuropatía mentoniana

S. Araújo-Fernández^a, B. Fernández-Álvarez^b, A. Pato-Pato^c, I. Cimas-Hernando^c

^aServicio de Medicina Interna. ^bAtención Primaria. ^cServicio de Neurología. Hospital Povisa. Vigo.

Introducción. La neuropatía mentoniana es una entidad poco frecuente caracterizada por la aparición de diestésias en la piel del mentón, la mucosa de la encía y el labio inferior. Se asocia frecuentemente a neoplasias, tanto como primera manifestación o como indicio de progresión de una neoplasia previamente diagnosticada. **Caso clínico.** Mujer de 47 años que acude por disminución de sensibilidad en la región labial derecha, de dos meses de duración, con dolor

continuo. En la exploración se evidenciaba hipostesia en V3. Se realizaron pruebas de neuroimagen con presencia de tumoración agresiva en la hemimandíbula derecha que afectaba el canal del nervio mandibular, por lo que se biopsió la tumoración y se determinó un osteosarcoma osteoblástico que rompía la cortical e infiltraba partes blandas. Se realizó una hemimandibulectomía derecha y posteriormente se inició tratamiento con quimioterapia. **Conclusión.** La neuropatía mentoniana forma parte del diagnóstico diferencial del dolor facial. Cuando aparece se debe descartar la presencia de neoplasia.

P.2.2

Diplejía braquial como presentación clínica de carcinoma hepatocelular

J. Fernández-Ferro, E. Costa-Arpín, M. Santamaría-Cadavid, F.J. López-González, J.M. Prieto-González, M. Lema-Bouzas

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Introducción. La diplejía braquial por isquemia en el territorio frontera entre la arteria cerebral anterior y la media es infrecuente. Sage y van Uiter lo denominaron 'síndrome del hombre en barril'. Otras causas de diplejía braquial son más raras. **Caso clínico.** Varón de 60 años con debilidad en las extremidades superiores de dos semanas de evolución. En la exploración neurológica presentaba debilidad de predominio distal y simétrica en las extremidades superiores (imposibilidad para la pinza, flexoextensión de muñeca y separación-aproximación de los dedos). En la neuroimagen se observaban dos lesiones frontales bilaterales en posición precentral con edema perilesional y realce homogéneo con contraste, que sugerían metástasis. Era portador del virus de la hepatitis B y tenía niveles elevados de Ca 125-II. En la tomografía toracoabdominal se observaba una extensa afectación ganglionar mediastínica y cervical derecha, sin afectación hepática. Mediante PAAF se obtuvo material de adenopatía supra-

clavicular que permitió llegar al diagnóstico de carcinoma hepatocelular. Recibió tratamiento con dexametasona, radioterapia holocraneal y quimioterapia. Falleció cuatro meses después. **Conclusiones.** En este caso concurren varias circunstancias que lo hacen excepcional: los carcinomas hepatocelulares raramente metastatizan al cerebro, dos metástasis hemisféricas simétricas en el área motora e inicio clínico en forma de 'síndrome del hombre en barril'.

P.2.3

Infiltración del nervio hipogloso por un linfoma no Hodgkin de células T periférico

C.M. Volkmer-García, M.J. García-Antelo, A. Puy-Núñez, J.L. Díaz-Valiño, A. Álvarez-García

Complejo Hospitalario Universitario. A Coruña.

Introducción. La afectación del sistema nervioso central en el curso de un linfoma no Hodgkin de células T periférico se considera infrecuente, tardía, de localización generalmente meníngea y con clínica habitual de afectación de pares craneales. Cuando se produce afectación del SNC indica un mal pronóstico a pesar del tratamiento. **Caso clínico.** Mujer de 49 años, con clínica brusca de parálisis del nervio hipogloso izquierdo en el contexto de síndrome general y picos febriles nocturnos de tres meses de evolución. De los estudios realizados se obtuvieron los siguientes resultados. Analítica: anemia microcítica hipocrómica y cifras elevadas de lactodeshidrogenasa. Resonancia magnética cerebral: colección extraósea en el agujero condileo izquierdo, con afectación del XII par izquierdo. Tomografía axial computarizada toracoabdominopélvica: múltiples adenopatías, hepatoesplenomegalia y lesiones focales hepáticas. La biopsia de médula ósea confirmó el diagnóstico de un linfoma no Hodgkin de células T periférico. **Conclusiones.** Presentamos un caso de infiltración secundaria del SNC por un linfoma no Hodgkin de células T periférico, con parálisis del XII par unilateral como primer y único síntoma neuro-

lógico por una afectación no meníngea, hechos que constituyen una manifestación notablemente infrecuente de esta entidad.

P.2.4

Síndrome de Lewis-Sumner: hallazgos clínicos y electro-miográficos en dos pacientes

M. Guijarro^a, M. Albete^a, J.J. Poza^b, J. Pardo^a

^aServicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

^bServicio de Neurología. Hospital Donostia. San Sebastián.

Introducción. El síndrome de Lewis-Sumner, o neuropatía desmielinizante adquirida sensitivomotora multifocal, es una entidad rara, de curso crónico y distribución asimétrica, que afecta predominantemente a las extremidades superiores y se caracteriza por bloqueos de la conducción motora y sensitiva en lugares no habituales de compresión. La patogenia se presume de tipo inmune. Describimos el caso de dos pacientes que respondieron satisfactoriamente al tratamiento inmunomodulador. **Casos clínicos.** Dos varones, de 75 y 61 años de edad, con un cuadro de debilidad y alteraciones sensitivas de distribución asimétrica y predominio distal en las extremidades. En ambos casos, el estudio electromiográfico mostró datos de una mononeuropatía múltiple de tipo desmielinizante, con bloqueos de la conducción motora de distribución asimétrica, que cursaban con afectación de fibras sensitivas. Ninguno de los casos presentó gammapatía monoclonal. En un caso se objetivó disociación albuminocitológica, mientras que en el otro el líquido cefalorraquídeo fue normal. Ambos pacientes recibieron previamente tratamiento con corticoides, sin mejoría clínica. Tras tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas presentaron una mejoría sintomática. **Conclusiones.** El síndrome de Lewis-Sumner es una entidad poco frecuente, considerada como una variante de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Es importante su diferenciación con otras polineuropatías desmielinizantes cró-

nicas asimétricas, como la neuropatía motora multifocal, sobre todo por el enfoque terapéutico de éstas.

P.2.5

Parada respiratoria en un paciente diagnosticado de esclerosis múltiple

G. Ardura^a, A. López-Baz^a, A. López-Real^a, M.J. Seone^b, M. Marín^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neuroradiología. Complejo Hospitalario Universitario. A Coruña.

Introducción. El fallo respiratorio debido a lesiones activas en el bulbo protuberancial es infrecuente en la esclerosis múltiple (EM), pero a diferencia de otras localizaciones, constituye una urgencia vital debido al alto riesgo de mortalidad. **Caso clínico.** Varón de 48 años, diagnosticado en el año 2000 de EM remitente-recurrente. Durante el seguimiento (año 2002), presentó un carcinoma de vejiga, tratado con cirugía y quimioterapia intravesical, sin signos posteriores de recidiva. Dados los antecedentes de neoplasia, así como la estabilidad clínica del paciente, que se mantenía sin brotes, no se instauró un tratamiento inmunomodulador. En agosto de 2009 acudió a urgencias por disfagia y empeoramiento de la marcha de una semana de evolución. En la exploración se objetivó tetraparesia y nistagmo. A las seis horas sufrió una parada respiratoria que precisó su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos para ventilación mecánica. En la resonancia magnética cerebral se observó una placa de desmielinización en el bulbo y hemiprotuberancia derecha. Se comenzó tratamiento con 6-metilprednisolona y, por falta de respuesta, con inmunoglobulinas. Mejoría clínica. En la actualidad ha precisado traqueostomía. **Conclusiones.** Se analiza esta presentación infrecuente y sus devastadoras consecuencias. Se revisa la literatura al respecto y se discuten las posibles alternativas terapéuticas que deben tenerse en cuenta en un paciente con curso aparentemente benigno de la enfermedad.

P.2.6

Utilidad de la resonancia magnética con espectroscopia en la esclerosis múltiple

B. Fernández-Álvarez^a, I. Cimas-Hernando^b, A. Pato-Pato^b, I. Rodríguez-Constenla^b, J.R. Lorenzo-González^b, M. Velasco-Casares^c

^a Atención Primaria. Área de Vigo.

^b Servicio de Neurología. ^c Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Povisa. Vigo.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad desmielinizante con numerosas formas de presentación, siendo la remitente-recurrente la más frecuente. Las placas pseudotumorales constituyen una forma poco habitual de presentación y obligan a realizar un amplio diagnóstico diferencial. **Caso clínico.** Mujer de 15 años, ingresada por pérdida de fuerza en el hemicuerpo izquierdo. En la resonancia magnética (RM) craneal se detectó una lesión de morfología

nodular en la corona radiada derecha, hiperintensa en T₂, que por espectroscopia evidenciaba un ascenso de colina, descenso de N-acetil aspartato y elevación de lactato, compatible con una placa de desmielinización. La punción lumbar presentaba bandas oligoclonales. El resto del estudio analítico no detectó otras alteraciones. **Conclusiones.** El 85% de los pacientes con placas pseudotumorales desarrollan EM tras 10 años de evolución. Los criterios diagnósticos de EM se basan en los hallazgos de RM con una imagen típica caracterizada por la presencia de múltiples lesiones en la sustancia blanca. Las placas pseudotumorales desmielinizantes suelen localizarse en ambos hemisferios cerebrales, presentar efecto masa y un edema perilesional que simula un tumor. La RM con espectroscopia puede ser útil para el diagnóstico diferencial de placas pseudotumorales aportando datos que, unidos a la neuroimagen tradicional, otras evidencias paraclínicas y la evolución por

RM, permitirían un juicio clínico mediante técnicas no invasivas.

P.2.7

Comparación entre dos test de valoración del deterioro cognitivo en la esclerosis múltiple

L. Midaglia, P. Bellas, S. Piñeiro, M. López, A. Fraga, M. Aguado, D. Muñoz, J. Gómez

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Xeral-Cies. Vigo.

Introducción. El deterioro cognitivo es frecuente en la esclerosis múltiple (EM), aunque de valoración difícil. El *Paced Auditory Serial Addition Test* (PASAT) es probablemente el método más utilizado. Un estudio preliminar reciente mostró que el nuevo *Faces Symbol Test* (FST) era tan válido como el PASAT y ofrecía otras ventajas. Nuestro objetivo fue replicar dicha comparación. **Pacientes y métodos.** Se seleccionaron pacientes consecutivos de 25-65 años de edad, con EM

clínicamente definida, de la consulta de Neurología del Hospital Xeral de Vigo, y se les aplicó el PASAT y el FST en la misma visita y con horarios similares. Se compararon ambos test en capacidad diagnóstica, tiempo empleado y comodidad para los pacientes. Se excluyó a aquellos pacientes con puntuación mayor de 7 en la *Expanded Disability Status Scale*, patología crónica concomitante o enfermedad del sistema nervioso central distinta de EM. **Resultados.** De momento, se han estudiado 25 pacientes y se ha detectado deterioro cognitivo en los mismos casos con ambos test. Sin embargo, el FST ha mostrado una mayor facilidad de administración e interpretación que el PASAT y ha sido mejor aceptado por los pacientes. **Conclusiones.** Nuestro estudio corrobora que el FST resulta comparable al PASAT en la detección del deterioro cognitivo, pero más ventajoso en otras medidas clínicas. Será necesario ampliar este estudio con el fin de obtener conclusiones definitivas.