

# XXXV Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurología (I)

Granada, 18-20 de octubre de 2012

## COMUNICACIONES ORALES

### 01.

#### Exceso de nitración proteica en sangre y líquido cefalorraquídeo de pacientes con enfermedad de Parkinson idiopática

E. Fernández, J.M. García Moreno, A. Martín de Pablos, F. Damas Hermoso, C. Méndez Lucena, M. Rus, J. Chacón

Laboratorio de Neurología Molecular BIO127. Facultad de Medicina. Universidad de Sevilla.

**Introducción y objetivos.** La enfermedad de Parkinson (EP) se relaciona con estrés nitrosativo en el cerebro y la sangre. Los objetivos fueron estudiar la presencia de factores proteicos nitrados o relacionados con las vías de estrés oxidativo de nitración en suero y líquido cefalorraquídeo (LCR) de pacientes con EP y sujetos control. **Sujetos y métodos.** Se midieron las proteínas nitro tirosinadas y la nitroalbúmina mediante ELISA. Se evaluó la presencia de 3-nitro tirosina libre por medio de espectrometría de masas. Se analizaron las nitroproteínas por medio de *Western blotting*. **Resultados.** Existía un nivel basal mayor de nitroproteínas en suero y LCR de los pacientes con EP. No se detectó presencia de 3-nitro tirosina libre. El cambio temporal de nitroproteínas sigue un curso exponencial, y si desempeñan un papel patogénico en la EP, se calcula que el comienzo del proceso nitrosativo se sitúa 35-40 años antes de los primeros síntomas motores. No se detectaron cambios en la actividad de la mieloperoxidasa en sangre, pero sí un aumento de nitro-

tos en suero y LCR. Se identificaron en suero tres proteínas nitradas, de 43, 25 y 14 kDa. **Conclusiones.** Los datos indican que en la EP existe un exceso de proteínas nitradas en tirosina en sangre y LCR, indicativo de estrés nitrosativo basal aumentado. Los cambios no afectan a la 3-nitro tirosina libre ni a la actividad de mieloperoxidasa, pero sí a la formación de nitritos. Existen tres proteínas nitro tirosinadas en suero con potencial acción patogénica en la EP.

### 02.

#### Estudio evolutivo comparativo de distintos tests en el diagnóstico precoz de la enfermedad de Alzheimer

T. Ojea Ortega, M.M. González Álvarez de Sotomayor, O. Pérez García, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

**Objetivo.** Realizar un estudio comparativo de tres tests breves para la captación precoz de la enfermedad de Alzheimer (EA). **Pacientes y métodos.** Incluimos 219 pacientes que acudían a nuestra consulta por fallos de memoria, clasificándose en estadios GDS 1, 2 o 3, y se les pasó las siguientes escalas: test minimental (MMSE), escala de deterioro motor (MIS) y test episódico. Éstas se repitieron anualmente durante cinco años, se analizó la concordancia entre el resultado del test aplicado al paciente y su diagnóstico, y se utilizó el índice de kappa en cada uno de los tiempos. Valores > 0,75 reflejan un acuerdo excelente; valores de 0,40-0,75, un buen acuerdo, y valores < 0,40, un acuerdo más

bien pobre. También se calculó la prueba de significación aproximada donde valores  $p < 0,05$  indicaban un valor kappa estadísticamente diferente de cero. **Resultados.** 130 mujeres y 89 varones, con una edad media del inicio de los síntomas de 72,8 años y del diagnóstico de 74,2 años, y un seguimiento mínimo de cinco años. Comenzaron con GDS 1, 94 pacientes; con GDS 2, 27 pacientes, y con GDS 3, 98 pacientes. Al cabo de cinco años evolucionaron a EA 131 pacientes; a deterioro cognitivo leve amnésico, 41 pacientes, y sin deterioro, 47 pacientes. Los datos del índice kappa para el MMSE anual fueron: 0,078 ( $p < 0,05$ ), 0,414 ( $p < 0,001$ ), 0,621 ( $p < 0,001$ ), 0,594 ( $p < 0,001$ ) y 1 ( $p < 0,001$ ); para el test episódico: 0,53 ( $p < 0,001$ ), 0,702 ( $p < 0,001$ ), 0,888 ( $p < 0,001$ ), 0,907 ( $p < 0,001$ ) y 0,78 ( $p < 0,001$ ); y para la MIS: 0,065 ( $p < 0,05$ ), 0,287 ( $p < 0,001$ ), 0,598 ( $p < 0,001$ ), 0,757 ( $p < 0,001$ ) y 0,888 ( $p < 0,001$ ). **Conclusión.** El test episódico capta mucho más tempranamente la EA que el MMSE y la MIS.

### 03.

#### Altos niveles de ARN de HLA-DRB1\*1501 sugieren una posible implicación de la expresión de este gen en la susceptibilidad a esclerosis múltiple

F. Matesanz del Barrio<sup>a</sup>, M.M. Abad Grau<sup>b</sup>, M. Fedetz<sup>a</sup>, G. Izquierdo<sup>c</sup>, M. Lucas<sup>d</sup>, O. Fernández<sup>e</sup>, D. Ndagire<sup>a</sup>, A. Catalá Rabasa<sup>a</sup>, C. Oreja Guevara<sup>f</sup>, J.L. Ruiz Peña<sup>g</sup>, C. Delgado<sup>g</sup>, C. Arnal<sup>h</sup>, A. Alcina<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Instituto de Parasitología y Biomedicina López Neyra. Consejo Superior de

Investigaciones Científicas (IPBLN-CSIC). Granada. <sup>b</sup>Departamento de Lenguajes y Sistemas Informáticos. CITIC. Universidad de Granada. <sup>c</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple. <sup>d</sup>Servicio de Biología Molecular. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. <sup>e</sup>Servicio de Neurología. Instituto de Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. <sup>f</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos. IDISSC. Madrid. <sup>g</sup>Centro Regional de Transfusión Sanguínea Granada-Almería. Granada. <sup>h</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

**Introducción.** La etiología de la esclerosis múltiple (EM) se desconoce, pero sabemos que intervienen factores genéticos y ambientales y que pueden interaccionar entre ellos. El factor genético más contrastado es el antígeno leucocitario humano (HLA). Sin embargo, debido a la gran variabilidad y complejidad de la región genómica, donde se codifican los genes del HLA, no se ha podido determinar inequívocamente cuáles son las variantes asociadas a la enfermedad, aunque se cree que la variante 1501 del gen *DRB1* es la más probable causa y su capacidad de unir y presentar péptidos de la mielina constituye la razón funcional de esta asociación. **Objetivo.** Analizar la correlación de los niveles de expresión de los genes HLA de clase II con la susceptibilidad a EM. **Materiales y métodos.** Correlacionamos los niveles de los genes *DRB1*, *DRB5*, *DQA1* y *DQB1* obtenidos mediante estudios de secuenciación de última generación y por *microarrays* de las líneas linfoblastoides de HapMap con las variantes asociadas. **Resultados.** Observamos que las personas portadoras del alelo de riesgo para EM, determinado por GWAS, expresan de media 15,7, 5,2 y 8,3 niveles mayores de los genes *DQB1*, *DRB5* y

**DRB1.** Este polimorfismo es un marcador para la variante DRB1\*1501, con lo que confluyen una mayor expresión del gen y una estructura del receptor capaz de presentar antígenos de la mielina. **Conclusión.** Proponemos que lo que contribuye a la susceptibilidad a la EM no sólo es la estructura de la variante asociada, sino también sus niveles de expresión.

## 04.

### Estudio electrofisiológico estandarizado en una población de parálisis periódica hipopotasémica familiar

P. Carbonell Corvillo, A. Fernández Palacín, C. Márquez Infante, C. Paradas López

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Introducción.** La parálisis periódica hipopotasémica familiar es una enfermedad muy poco prevalente; las debidas a mutación en el gen del canal de calcio (*CACNA1S*) son las más frecuentes. Se han descrito patrones electrofisiológicos distintos según el síndrome clínico, la mutación y el canal afectado tras un test de ejercicio corto y largo. **Objetivo.** Describir el fenotipo clínico y patrón de afectación electromiográfico de las parálisis periódicas hipopotasémicas familiares por mutación en el gen *CACNA1S* en nuestra población. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos pacientes sintomáticos y portadores de la mutación R528H del gen *CACNA1S* diagnosticados en nuestra unidad. Se recogieron datos clínicos y epidemiológicos, examen general y neurológico, y se realizó un protocolo electrofisiológico tras un ejercicio corto y largo, valorando la respuesta de la amplitud/área del potencial de acción motor (CMAP) a lo largo del tiempo. **Resultados.** Incluimos ocho pacientes pertenecientes a cinco familias distintas, siete varones (87,5%) y una mujer (12,5%), de una edad media de  $39,63 \pm 15,91$  años y una edad media de inicio global de  $23,50 \pm 12,41$  años. El factor desencadenante más frecuente fue el reposo tras un ejercicio intenso (75%). La exploración clínica objetivó debilidad proximal de miembros inferiores

en un paciente. La respuesta de la amplitud/área del CMAP en el test corto repetido fue normal en todos los pacientes. En el test largo se objetivó una caída progresiva de la amplitud/área del CMAP, siendo significativa en fases tardías. **Conclusión.** El protocolo estandarizado electrofisiológico es una prueba diagnóstica válida para pacientes de nuestro entorno con parálisis periódica hipopotasémica familiar por mutación R528H en el gen *CACNA1S*.

## 05.

### Afectación funcional en el deterioro cognitivo leve y la demencia

N. Montoro Membila, J. Montes Ruiz-Cabello, T. García Morán, M. Rodríguez Bailón, M.J. Funes Molina

Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

**Introducción.** En el diagnóstico diferencial entre el envejecimiento normal, el deterioro cognitivo leve (DCL) y estadios tempranos de demencia cobra una especial relevancia la alteración en la ejecución de las actividades de la vida diaria. No obstante, en la realidad clínica, el profesional se encuentra ante la dificultad de objetivar dicha afectación funcional. Las pruebas que actualmente se utilizan están basadas, exclusivamente, en la percepción subjetiva del informador principal, y a su vez, no distinguen si el proceso que está en la base es de tipo cognitivo o motor. **Sujetos y métodos.** En respuesta a estas limitaciones, hemos diseñado una tarea experimental en la que participaron tres grupos: con DCL, con demencia y con un envejecimiento normal. A los participantes se les solicitó que prepararan una tarea cotidiana. Para ello, les presentamos los útiles necesarios para su realización, junto con objetos distractores que entre sí elicitan otra tarea que debían evitar llevar a cabo. **Resultados.** Análisis preliminares muestran que los pacientes en estadios tempranos de demencia cometen más errores (principalmente en omisión de pasos y manipulaciones de objeto en la tarea) que los pacientes con DCL y con envejecimiento normal. Pese a que una de las principales características

del diagnóstico de DCL es la ausencia de alteración funcional, en nuestro estudio encontramos que estos pacientes fallan más que los participantes sanos, especialmente realizando acciones que no son necesarias. **Conclusión.** Este dato pone de manifiesto la dificultad en el control de la acción (relacionado con un déficit en funciones ejecutivas) sobre aspectos más funcionales en los pacientes con DCL.

## PÓSTERS

### P1.

#### Demencias rápidamente progresivas: ¿son todas enfermedades priónicas?

S. Eichau Madueño, J. Molina Seguí, F. Damas Hermoso, A. Domínguez Mayoral, J.M. López Domínguez

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción.** Las demencias rápidamente progresivas (DRP) se definen como un deterioro subagudo, cognitivo y funcional, en menos de dos años. Su etiología es múltiple. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es la más sospechada, pero hay otras causas de DRP que pueden ser reversibles y es preciso descartar. **Pacientes y métodos.** Recogemos los datos de las DRP diagnosticadas en el Hospital Virgen Macarena durante el año 2011. Se realiza un protocolo diagnóstico, incluyendo analítica con bioquímica, hemograma, vitamina B<sub>12</sub>, ácido fólico, hormonas tiroideas, lípidos, marcadores tumorales, anticuerpos anti-neuronales y antitiroideos, proteínograma, serología, punción lumbar con bandas oligoclonales y proteína 14-3-3, RM craneal con secuencias en difusión y EEG. **Resultados.** Analizamos 10 casos de DRP: cuatro se diagnostican de probable ECJ esporádica; uno, de encefalitis de Hashimoto; uno, de demencia frontotemporal; uno, de insuficiencia hepática grave; uno, de encefalitis por anticuerpos contra el receptor de NMDA sin tumor asociado, y dos, sin diagnóstico definido (20%).

Todos los casos diagnosticados de ECJ esporádica tenían una RM compatible, pero sólo dos mostraban en el EEG los complejos periódicos típicos y la proteína 14-3-3 positiva en el LCR. **Conclusiones.** En nuestra serie, sólo un 40% se diagnostican de probable ECJ esporádica y observamos que, como en otras comunicaciones, la técnica más sensible para el diagnóstico es la RM, incluyendo secuencias de difusión. Es significativo el porcentaje de casos sin un diagnóstico de confirmación, por lo que creemos necesario incluir en los protocolos de estudio, de forma consensuada con el Servicio de Neurocirugía, la realización de biopsia cerebral y así poder aumentar la sensibilidad diagnóstica.

### P2.

#### Uso de fármacos antiepilépticos durante el embarazo y teratogenicidad

A. Romero Villarrubia, I. de Antonio Rubio, C.J. Madrid Navarro, A. Bocero Sánchez, S. López Alcalde, E. Pastor Milán

Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

**Introducción.** Un 0,3-0,7% de los embarazos se producen en mujeres epilépticas que precisan continuar con fármacos antiepilépticos (FAE) durante la gestación por el potencial riesgo de aparición de una crisis epiléptica. Con este trabajo pretendemos establecer la asociación entre teratogenicidad y tipo de FAE, dosis y otros factores, en la población de Granada, así como la influencia del tipo de FAE sobre el peso al nacer. **Pacientes y métodos.** Obtenemos una muestra de 57 mujeres embarazadas epilépticas que toman FAE, procedentes de nuestra consulta de epilepsia. Son incluidas voluntariamente y firman inicialmente un consentimiento informado. No se producen interferencias respecto al manejo terapéutico previo. **Resultados.** Creamos modelos de regresión múltiple para cada variable dependiente (peso al nacer, tamaño del bebé, Apgar...). La regresión múltiple se realizó con la variable FAE en cada trimestre. Los resultados de la regresión lineal múltiple no muestran relación entre los FAE en cada trimestre.

La variable FAE no tiene capacidad explicativa del peso al nacer, ni el consumo de tóxicos. **Conclusiones.** Los dos casos de malformaciones congénitas obtenidos se relacionan con valproato. Este dato coincide con otros registros similares en otros países (EURAP), en los que se relaciona el valproato con el mayor riesgo teratogénico, comparado con otros FAE. En nuestro estudio, este resultado no alcanza nivel de significación estadística adecuado, por lo que no podemos demostrar esta asociación. Para obtener resultados extrapolables a otros registros similares necesitaríamos aumentar el tamaño muestral para lograr incrementar la potencia estadística.

### P3.

#### Dos nuevas mutaciones en el gen *PSEN1* asociadas a enfermedad de Alzheimer familiar con penetrancia incompleta a los 65 años

T. Ojea Ortega<sup>a</sup>, T. Muñoz Ruiz<sup>a</sup>, A. Lladó Parrumani<sup>b</sup>, M.M. González Álvarez de Sotomayor<sup>a</sup>, O. Fernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Carlos Haya. Málaga.

<sup>b</sup>Hospital Clínic. Barcelona.

**Introducción.** Presenilina 1 (*PSEN1*) es el gen más frecuentemente asociado a enfermedad de Alzheimer (EA) monogénica. Mutaciones en este gen presentan una penetrancia prácticamente completa a los 65 años. Describimos una nueva mutación de *PSEN1* en dos familias con penetrancia incompleta a los 65 años. **Casos clínicos.** El caso índice es un varón diagnosticado de EA a los 61 años, con clínica desde los 57. La historia familiar evidenciaba una demencia de transmisión autosómica dominante, con siete afectos en tres generaciones (edad media de presentación: 54 años; mediana: 53 años; rango: 43-71 años). El segundo caso comienza con 56 años y se diagnostica a los 57. La historia familiar evidencia una transmisión materna con cuatro afectos en dos generaciones (edad media de presentación: 62 años; mediana: 61 años; rango: 57-67 años). Se secuenciaron los exones 3-12 del gen *PSEN1* del caso índice, mostrando un cambio

puntual de base en el codón 239, que conducía a una sustitución de lisina por asparagina (K239N). La mutación se confirmó en otros dos familiares afectos. La mutación K239N no se había descrito previamente. La cosegregación de la mutación con la enfermedad junto a su localización en un residuo conservado de *PSEN1* apoya su patogenidad. **Conclusiones.** Describimos una nueva mutación del gen *PSEN1* que conduce a una EA autosómica dominante con penetrancia incompleta a los 65 años. El análisis del gen *PSEN1* podría estar justificado en personas con EA de inicio tardío e historia familiar autosómica dominante de EA presenil.

### P4.

#### Ensayo clínico multicéntrico en fase I/II, aleatorizado, controlado con placebo, para la evaluación de la seguridad y viabilidad de la terapia con dos dosis diferentes de células madre mesenquimales autólogas en pacientes con esclerosis múltiple progresiva secundaria que no responden al tratamiento

O. Fernández, G. Izquierdo, M. Guerrero, G. Navarro, A. León, M.J. Pinto Medel, M.D. Páramo, D. Pozo, P. Gálvez, L. Leyva

Instituto de Neurociencias Clínicas. Servicio de Neurología. Hospital Carlos Haya. Málaga.

**Introducción.** La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad inflamatoria crónica del sistema nervioso central. Los fármacos inmunomoduladores reducen la actividad de la enfermedad y la progresión de la discapacidad en la mayoría de los pacientes. A pesar del abanico terapéutico disponible, hay pacientes en los que falla el tratamiento, persistiendo la actividad clínica de la enfermedad y las lesiones detectadas por RM. El trasplante de células madre mesenquimales (CMM) autólogas ha sido eficaz en muchos modelos experimentales, evidenciando una importante mejora de la remielinización. En humanos, los ensayos clínicos con CMM en enfermedades neurológicas sugieren que su uso a corto y medio plazo es seguro. **Suje-**

**tos y métodos.** Ensayo clínico fase I/II aleatorizado, controlado con placebo, doble ciego, para evaluar la seguridad y factibilidad de la administración intravenosa de CMM derivadas de tejido adiposo autólogo (CMMTAd) en 30 pacientes con EM progresiva secundaria que no responden al tratamiento, aleatorizados en tres grupos: grupo control (administración de placebo), grupo experimental 1 (1 millón de CMMTAd/kg de peso) y grupo experimental 2 (4 millones de CMMTAd/kg de peso). Objetivos primarios: evaluación de la seguridad y tolerabilidad relacionada con la infusión de CMMTAd estimada por: a) número, intensidad y posible causalidad de las reacciones adversas graves atribuibles al tratamiento; y b) hemograma, bioquímica, electrocardiograma, radiografía pulmonar, tests funcionales respiratorios y análisis del líquido cefalorraquídeo. Objetivos secundarios: evaluación de los efectos sobre la actividad de la enfermedad: variables clínicas (número de exacerbaciones y progresión) y variables paraclínicas (de imagen, análisis inmunológicos, neurofisiológicos, neuropsicológicos y de calidad de vida).

### P5.

#### Influencia de la expresión de los receptores KIR en la patogenia de la esclerosis múltiple y en la respuesta al interferón $\beta$

J.A. García León, L. Leyva, C. López Gómez, B. Oliver, T. Órpez, C. Marín, M. Suardiá García, J.A. Salazar Benítez, T. Ojea, R. Maldonado Sánchez, J. Ortega Pinazo, O. Fernández

Instituto de Neurociencias Clínicas. Servicio de Neurología. Hospital Carlos Haya. Málaga.

**Objetivos.** Analizar la expresión de los receptores KIR en las células NK y en los linfocitos T de pacientes con esclerosis múltiple (EM) y de controles sanos, y estudiar la influencia que posee el tratamiento con interferón beta (IFN  $\beta$ ) sobre la expresión de estos receptores. **Sujetos y métodos.** Para ello, se obtuvieron muestras de sangre periférica de 46 controles y de 64 pacientes con EM. De los pacientes, se obtuvieron muestras en el momen-

to basal y tras 1 mes y 12 meses desde el inicio del tratamiento con IFN  $\beta$ . Los pacientes se clasificaron en respondedores y no respondedores al tratamiento. La expresión de los receptores KIR se evaluó mediante citometría de flujo. **Resultados.** La expresión de los receptores KIR no se diferenció entre pacientes y controles. Cuando se evaluó el efecto del tratamiento sobre la expresión de los KIR, en las células NK se observó una disminución de la expresión de KIR2DL1/2DS1 y un aumento de la expresión de KIR2DL2/2DL3 a lo largo del tratamiento, mientras que se observó una disminución de todos los KIR en los linfocitos T CD8+. Además, en estos últimos, una mayor expresión de KIR2DL1/2DS1 se asoció con una peor respuesta al IFN  $\beta$ . **Conclusiones.** Los mecanismos reguladores de la expresión de los receptores KIR parecen no estar alterados en los pacientes con EM. El IFN  $\beta$  modula de forma directa la expresión de los receptores KIR. Hacen falta estudios adicionales para considerar la expresión de ciertos receptores KIR como biomarcador de respuesta terapéutica al IFN  $\beta$ .

### P6.

#### Polimorfismos en los genes de *TRAIL* y receptores de *TRAIL* y respuesta al interferón $\beta$ en la esclerosis múltiple

C. López Gómez, A. Pino Ángeles, J.A. García León, M.J. Pinto Medel, B. Oliver Martos, J. Ortega Pinazo, M. Suardiá, T. Ojea, J.A. Salazar Benítez, C. Marín Bañasco, T. Órpez Zafra, R. Maldonado Sánchez, C. Guijarro Castro, J. Varadé, E. Urcelay, O. Fernández, L. Leyva

Instituto de Neurociencias Clínicas. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

**Introducción.** El sistema *TRAIL*/receptores de *TRAIL* se ha implicado en la respuesta al interferón beta (IFN  $\beta$ ) en la esclerosis múltiple (EM) en estudios previos. **Pacientes y métodos.** Para analizar los polimorfismos de un solo nucleótido (SNP) de los genes *TRAIL*, *TRAILR-1*, *TRAILR-2*, *TRAILR-3* y *TRAILR-4* en relación con la respuesta al IFN  $\beta$ , se genotiparon 59 SNP en 509

pacientes. Los resultados se validaron en una cohorte de 226 pacientes. El criterio de respuesta usado fue la ausencia de brotes y la progresión en la escala EDSS durante los dos primeros años de tratamiento. Pacientes con algún brote o progresión en la EDSS se clasificaron como no respondedores. **Resultados.** El SNP rs20576, en *TRAILR-1*, se asoció con la respuesta al tratamiento con IFN  $\beta$  ( $p = 8,8 \times 10^{-4}$ ; *odds ratio* = 0,30). Este SNP implica la sustitución de ácido glutámico por alanina en la posición 228 (E228A). Este alelo se asoció previamente con susceptibilidad a diferentes tipos de cáncer y riesgo de metástasis, sugiriendo una pérdida de funcionalidad de *TRAILR-1*. Para comprobar si esta sustitución aminoacídica podría afectar a la unión de *TRAIL* con *TRAILR-1*, se realizó un modelado molecular con ambos alelos. No se observaron cambios en los sitios de unión a *TRAIL* en el modelo de *TRAILR-1* con el alelo de riesgo, sugiriendo que este SNP debe alterar la señal de apoptosis por otro mecanismo. **Conclusiones.** Este es el primer estudio que hace un análisis exhaustivo de los polimorfismos de *TRAIL* y sus receptores con respecto a la respuesta al IFN  $\beta$ . Se ha demostrado la asociación del rs20576 con la respuesta al tratamiento, pero serán necesarios futuros estudios para determinar el mecanismo subyacente.

## P7.

### Desarrollo temprano de anticuerpos frente a natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple

B. Oliver Martos, T. Órpez Zafra, J.A. Salazar Benítez, C. Arnaiz, M.J. Pinto Medel, C. López Gómez, J.A. García León, T. Ojea, M. Suardiá, C. Bañasco, J. Ortega Pinazo, R. Maldonado Sánchez, L. Leyva, O. Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

**Introducción.** En un estudio previo de seguimiento de anticuerpos frente a natalizumab, la mayoría de los pacientes que desarrollaron anticuerpos lo hicieron durante el primer mes de tratamiento, no encontrándose nin-

gún paciente positivo por primera vez tras el cuarto mes. El objetivo es reconfirmar estos resultados en una cohorte independiente de pacientes. **Pacientes y métodos.** Se determinó mensualmente mediante ELISA la presencia de anticuerpos frente a natalizumab en 134 pacientes (cohorte original: 64; cohorte de validación: 70) hasta completar el año de tratamiento y posteriormente se realizó una determinación a los 18 meses. **Resultados.** El 84,3% de los pacientes fueron negativos, y el 15,7%, positivos. El 7,5% de los pacientes positivos fueron transitorios (un resultado positivo), y el 8,2%, permanentes (dos resultados consecutivos positivos), interrumpiendo estos últimos el tratamiento con natalizumab. En cuanto a la primera aparición de los anticuerpos tras el inicio del tratamiento, el 67,6% de los pacientes positivos lo hicieron durante el primer mes de tratamiento; el 25%, el segundo; el 7,3%, el tercer mes; el 6,75%, el cuarto mes, y el 0%, a partir del quinto mes. **Conclusiones.** Se reconfirma que la presencia de anticuerpos frente a natalizumab ocurre pronto tras el inicio del tratamiento, ya que todos los pacientes que desarrollan anticuerpos lo hacen por primera vez durante los cuatro primeros meses de tratamiento. Su presencia se asocia a una reducción de la eficacia del tratamiento y a un incremento de los efectos adversos. Sabiendo que su desarrollo ocurre mayoritariamente durante el primer mes, sería recomendable su pronta detección.

## P8.

### Síndrome/enfermedad de moyamoya: características clínicas de una serie hospitalaria

J. Fernández Pérez, V. Mejías Olmedo, M. Payán Ortiz, A. Arjona Padillo

Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

**Introducción.** La enfermedad de moyamoya (EMM) es una arteriopatía idiopática no inflamatoria del sistema nervioso central caracterizada por la oclusión espontánea y gradual de las porciones distales de la arteria carótida interna o de las arterias del polígono

de Willis, junto con una red vascular colateral aberrante. El síndrome de moyamoya (SMM) recuerda angiográficamente a la EMM, pero se relaciona etiológicamente con entidades tales como ateromatosis, diseciones, displasia fibromuscular, síndrome de Down... **Pacientes y métodos.** Se revisaron las características clínicas de una serie de pacientes diagnosticados de SMM/EMM, según criterios del MHWJ's Research Committee on Occlusion of Circle of Willis. **Resultados.** De los siete pacientes, cuatro eran varones. La edad media en el momento del diagnóstico fue de 29,1 años (rango: 5-60 años), tres de ellos antes de los 14 años. La clínica de inicio fue ictus isquémico en 5 pacientes (71,4%), hemorragia en 1 (14,3%) y crisis epilépticas sintomáticas en 1 (14,3%). Sólo 2 pacientes presentaron EMM idiopática definitiva (28,6%), 3 pacientes se consideraron EMM probable por unilateralidad (42,8%) y otros 2, SMM por ser secundarios a displasia fibromuscular (28,6%). **Conclusiones.** La entidad moyamoya es infrecuente, pero se debe tener en cuenta en pacientes jóvenes con ictus. Como se describe en otras series la forma de presentación habitual es el infarto cerebral en el caso de pacientes jóvenes y, conforme aumenta la edad, la hemorragia presenta una mayor incidencia. En nuestro entorno, la forma predominante es el SMM, por lo que siempre se debe realizar un amplio estudio etiológico para descartar causas secundarias.

## P9

### Toxina botulínica en pacientes con cefalea crónica. Experiencia clínica en la Unidad de Cefalea del Hospital Virgen del Rocío de Sevilla

L. Villarreal Pérez, M.C. Oria, S. Benítez Rivero, M.T. Cáceres Redondo, M. Bernal Sánchez-Arjona, M.D. Jiménez Hernández

Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

**Introducción.** La migraña crónica es la principal complicación de la migraña y la que se asocia con mayor discapacidad. Existe un subgrupo de pacien-

tes con migraña crónica refractaria, en los que no hay respuesta a los diferentes tratamientos preventivos. En la literatura científica se demuestra el beneficio de la toxina botulínica A en este subgrupo. **Pacientes y métodos.** Describimos la experiencia clínica con toxina botulínica en 24 pacientes (19 mujeres y 6 hombres). La media de edad era de  $44,0 \pm 8,2$  años. Con diagnóstico de migraña crónica (36%), migraña crónica y abuso de medicación (44%), y migraña crónica y cefalea tensional (20%). Media de  $5 \pm 2$  tratamientos profilácticos probados. Un 70% de los pacientes recibió entre una y dos sesiones, y el 30% restante, entre tres y cinco. Se administró el tratamiento según el protocolo PREEMPT en la mayoría de los pacientes y la duración fue de  $12,4 \pm 11,0$  meses. **Resultados.** Un 62,5% presentó mejoría subjetiva y una media de  $4,1 \pm 1,5$  meses de duración del efecto. Número de crisis intensas pre y post:  $18,5 \pm 7,9$  días/mes (rango: 6-30) y  $9,0 \pm 5,7$  días/mes (rango: 0-20), respectivamente. Un 71,4% tiene actualmente sólo un fármaco profiláctico. En dos pacientes se observó como efecto secundario dolor en cuero cabelludo y cervical. **Conclusión.** En nuestra experiencia observamos que existe una buena eficacia y perfil de seguridad en el tratamiento con toxina botulínica, datos concordantes con lo comunicado en la bibliografía.

## P10.

### Valor pronóstico de potenciales evocados visuales en pacientes con neuritis óptica

J. Pelegrina Molina, R. Piñar Morales, F.J. Barreo Hernández

Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

**Introducción.** La neuritis óptica (NO) es una inflamación con desmielinización que causa pérdida visual aguda, siendo la forma de presentación de esclerosis múltiple (EM) en un 15-20% de pacientes. Un inicio temprano con terapia inmunomoduladora en estos pacientes prevendría un incremento de daño axonal asociado, de ahí su interés de un diagnóstico precoz. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo

tivo de 40 pacientes con NO, clasificándolos en tres grupos: 20 pacientes con NO aislada, 10 con NO evolucionada a EM y 10 con EM con un brote de NO. Se recogieron las variables demográficas, afectación uni/bilateral, ojo y campo visual afecto, agudeza visual, número de brotes, bandas oligoclonales, lesiones en RM y afectación visual mediante realización de electrorretinograma patrón y potenciales evocados visuales (PEV). **Resultados.** Existen diferencias en la presencia de lesiones en RM y positividad de bandas oligoclonales entre los pacientes que evolucionan a EM y los pacientes con NO aislada. No se encontraron diferencias significativas entre los distintos grupos en el retraso de latencias en la onda p100 de los PEV. **Conclusiones.** El riesgo de padecer EM en pacientes con NO y una o más lesiones desmielinizantes disminuye tras el inicio con tratamiento inmunomodulador, de ahí el interés de un diagnóstico precoz. Se han realizado estudios donde se demuestran diferencias en el retraso de latencias entre los pacientes que padecen NO aislada y los que evolucionan a EM, así como el mayor riesgo de padecer EM en pacientes con una afectación persistente en los PEV respecto a los que sufrían una recuperación parcial de dichos valores.

## P11.

### Síndrome de Gerstmann completo secundario a una lesión del lóbulo parietal posterior dominante

M. Marín Cabañas, R. Pérez Esteban, M. Romera Tellado, F. Camarena Cepeda  
Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

**Introducción.** El síndrome de Gerstmann está formado por la tétrada clínica de agnosia digital, agrafia, desorientación derecha-izquierda y acalculia, aunque es infrecuente la presentación en su forma completa o pura sin otros síntomas acompañantes. Se debe a una lesión en el giro angular del lóbulo parietal izquierdo. **Caso clínico.** Varón de 64 años, hipertenso y dislipémico, que presenta cuadro de dificultad pa-

ra la deambulación, con tropiezos frecuentes, de tres días de evolución, sin otros síntomas focales. En la exploración neurológica destaca una cuadrantonopsia inferior derecha. Pares craneales conservados. Dificultad para la comprensión de órdenes complejas, nominación y repetición conservadas. Acalculia. Agrafia con alexia. Agnosia digital. Desorientación derecha-izquierda. No déficit sensitivo motor. Marcha normal. Se realizan pruebas de imagen que confirman la existencia de una lesión isquémica aguda en el lóbulo parietal posterior izquierdo, y estudio vascular con hallazgo de una fuente embolígena, decidiéndose anticoagulación oral. Eco-Doppler TC/TSA: normal. Holter: fibrilación auricular paroxística. TC craneal: lesión hipodensa subaguda córtico-subcortical parietooccipital izquierda. Infartos lacunares crónicos. RM craneal con difusión: lesiones hiperintensas en secuencias con TR largo e hipointensas en T<sub>2</sub>, en región parietooccipital izquierda córtico-subcortical y sustancia blanca profunda que restringen en difusión. Angio-RM craneal: estenosis en el segmento M1 prebifurcación de la arteria cerebral media izquierda. **Conclusiones.** Este es un caso de síndrome de Gerstmann completo que se acompaña de otros síntomas focales por afectación del lóbulo parietal posterior dominante. El alto valor localizador de la tétrada clínica pone de manifiesto la importancia de una correcta exploración neuropsicológica para lograr el diagnóstico topográfico.

## P12.

### Síndrome de piernas inquietas en una paciente con angioma venoso cerebral

M. Payán Ortiz, J. Fernández Pérez, P. Sánchez López, A. Arjona Padillo  
Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

**Introducción.** El síndrome de piernas inquietas (SPI) se define como el deseo de mover las extremidades y se asocia con parestesia/disestesia, empeoramiento sintomático en reposo, mejora transitoria con movimiento y

empeoramiento durante la tarde/noche. Cuando existe historia familiar o no hay explicación justificada es primario. Si existe historia familiar o causa simultánea reconocida que lo desencadene o agrave, es secundario. Presentamos un caso de SPI en una paciente con angioma venoso cerebral. **Caso clínico.** Mujer de 29 años que comenzó hace meses con problemas para conciliar el sueño. Cuando iba a dormir, en la cama tenía 'un nervio' que hacía que tuviera que mover ambas piernas y brazo izquierdo para aliviarlo, sin mejoría. Mejoró la sensación del brazo con vitaminas, pero no la de las piernas. Su padre y su tía tienen sintomatología similar por la noche, sin darle importancia. Exploración neurológica sin hallazgos significativos. Se realizó RM/angio-RM craneal, evidenciándose malformación vascular frontal derecha en 'cabeza de medusa'. La analítica fue normal. Inició tratamiento con pramipexol, con excelente respuesta desde el segundo día, acabó la caja y lo suspendió. Volvió a tomarlo unos días después tras reiniciar la misma sintomatología. **Conclusiones.** La fisiopatología se atribuye a una función anormal nerviosa central/periférica, neurotransmisión, terapias farmacológicas, factores genéticos... Se ha asociado a insuficiencia renal, embarazo, déficit de hierro, neuropatía y mielinopatía. Nuestra paciente presenta una historia de SPI familiar que, por la atipicidad clínica (incluía brazo izquierdo), requirió RM craneal. Encontramos un angioma venoso frontal derecho. No hemos hallado descrita esta asociación que pueda producir o exacerbar su sintomatología, pero la presencia de síntomas contralaterales a la lesión hace plantear la hipótesis de que esta asociación no sea meramente casual y, al menos, pueda modificar los síntomas del SPI.

## P13.

### Afectación específica de vías visuales como expresión de metástasis de un probable carcinoma prostático

M.B. Gómez González<sup>a</sup>, J.J. Asencio Marchante<sup>a</sup>, M. Sillero Sánchez<sup>a</sup>, L. Sánchez Vera<sup>b</sup>, J. Navarro Navarro<sup>b</sup>, J.C. Blanco Sangüesa<sup>c</sup>, N. Rodríguez Fernández<sup>a</sup>, B. Rosado Peña<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Sección de Neurología. <sup>b</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. <sup>c</sup>Servicio de Cuidados Críticos y Urgencias. Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

**Introducción.** La disminución de agudeza visual en el ámbito neurológico suele traducir una afectación de nervio óptico isquémica o inflamatoria/desmielinizante. No es habitual encontrar un déficit visual por infiltración tumoral directa de las vías ópticas antes de su acceso al córtex posterior, y es infrecuente la afectación específica metastásica de tales estructuras. **Caso clínico.** Varón de 59 años con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus de 20 años de evolución y que incluía retinopatía y hemovítreo izquierdo. Acudió al Servicio de Urgencias por una disminución progresiva y bilateral de la agudeza visual desde hacía una semana. Oftalmología detectó una hemianopsia temporal del ojo derecho y amaurosis izquierda. La RM craneal practicada mostró una lesión infiltrante en el lóbulo temporal derecho, y un control posterior con contraste reveló la ausencia de realce de tal lesión, pero captación en ambos nervios ópticos, quiasma y las dos cintillas, en especial la izquierda, con invasión del hipotálamo y el tallo infundibular. Ambas lesiones sugerían malignidad. Una TAC toracoabdominal detectaría después una probable neoplasia prostática y posibles metástasis óseas en L4, sacro e ilíacos, pendientes actualmente de confirmación histológica. **Conclusiones.** Venimos asistiendo en los últimos años a presentaciones cada vez más variopintas de la enfermedad tumoral neurológica, que no sólo se limita ya a masas o nódulos claramente reconocibles. La patología autoinmune/inflamatoria e isquémica, es-

pecialmente en ciertas edades y con factores de riesgo vascular, representa el principal diagnóstico diferencial y, si no se descubre un tumor primario, pueden requerirse técnicas agresivas para su filiación y adecuado tratamiento.

#### P14.

##### ‘Mano en espejo’: lo que haga la mano derecha lo sabe la izquierda

J. Romero Imbroda

Hospital de Melilla.

**Introducción.** Los movimientos en espejo son casualmente observados en pacientes tras sufrir una lesión del sistema nervioso central y se interpretan como signos de reparación del sistema motor. Asimismo se asocia a distintos síndromes, como el de Kallman o el de Klippel-Feil. Recientemente se han descrito los mecanismos neuronales de disfunción de la corteza motora que lo producen a través de animales de experimentación. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional en pacientes o acompañantes que acudieron a valoración por Neurología. Se presentan cuatro casos que firmaron consentimiento para su filmación en vídeo. El primero, una mujer de 54 años con ictus congénito hemisférico izquierdo. El segundo, un varón de 44 años con ictus congénito hemisférico izquierdo. El tercero, un varón de 68 años estudiado por un ictus en 2010 que presentaba movimientos en espejo desde el nacimiento. Su hijo es el cuarto caso. **Resultados.** Todos los casos observados presentaban movimientos en espejo desde la infancia. Dos de ellos presentaban lesión congénita del sistema nervioso central de causa vascular y los otros dos tenían un vínculo genético sin estar asociado a síndrome. **Conclusión.** La ‘mano en espejo’ lo constituyen movimientos involuntarios no suprimibles, que aparecen sincinéticos con la acción voluntaria de la otra extremidad. Se precisan proyecciones no decusadas del tracto corticoespinal, proyecciones bilaterales de motoneuronas o la activación cortical bilateral para que se produzcan. La comprensión de los me-

canismos que lo producen puede ser útil para desarrollar estrategias de neurorrehabilitación.

#### P15.

##### Enfermedad de Marchiafava-Bignami. Una causa inusual de deterioro cognitivo rápidamente progresivo

T. Muñoz Ruiz, S. Santamaría Fernández, V. Fernández Sánchez, C. Salazar de Troya

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

**Introducción.** La enfermedad de Marchiafava-Bignami (EMB) es una rara entidad descrita en 1903 por dos neuropatólogos en pacientes bebedores de vino tinto. Su fisiopatología se basa en la desmielinización, necrosis y subsiguiente atrofia del cuerpo caloso de etiología mixta (tóxica y carencial). Presentamos un caso de EMB de instauración aguda. **Caso clínico.** Mujer de 49 años con enolismo crónico y antecedente de cáncer de mama en remisión, que ingresó por un cuadro confusional agudo. En la exploración destacaba caquexia, inatención, bradipsiquia, disartria e hipertonia. La analítica objetivó hiperproteínoorraquia e hipovitaminosis, siendo normal el estudio del LCR. La TAC mostraba hipodensidad del cuerpo caloso, y la RM, hipodensidad en T<sub>1</sub> e hiperintensidad en FLAIR y difusión. En el EEG se observaba lentificación difusa con brotes de ondas theta bitemporales. La evolución fue tórpida pese al tratamiento con vitaminas y dexametasona, persistiendo un deterioro cognitivo grave. **Conclusiones.** Esta paciente padece un deterioro cognitivo rápidamente progresivo, asociado a desnutrición grave como presentación aguda de la EMB. La sintomatología puede ser variable, y el curso, agudo o crónico, por lo que la sospecha clínica es compleja y el retraso diagnóstico resulta frecuente. Tradicionalmente se ha asociado a estados carenciales en el etilismo crónico, aunque existen casos en pacientes desnutridos no alcohólicos. La determinación sérica de vitaminas y la neuroimagen son diagnósticas. El tratamiento se basa en abstinencia alcohólica y reposición vitamí-

nica. No existen evidencias del beneficio de la corticoterapia. El pronóstico es desfavorable, aunque existen casos descritos con mejoría clínica tras tratamiento sustitutivo temprano, de ahí la importancia del diagnóstico precoz.

#### P16.

##### Alucinaciones auditivas como forma de inicio de una demencia secundaria

D. Vidal de Francisco, A. Rodríguez Román, S.A. Vassallo Recio, M.A. Moya Molina

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

**Caso clínico.** Mujer de 58 años que diez años antes había sido diagnosticada de linfoma no Hodgkin cerebral primario. Se sometió a tratamiento curativo mediante resección quirúrgica del lóbulo frontal derecho y posteriormente quimioterapia (intratecal y sistémica) y radioterapia craneal. Consultó con el Servicio de Neurología porque llevaba dos meses notando que escuchaba música en el interior de su cabeza, el sonido era constante, una melodía tras otra. Interrogada por su memoria, dijo que no era como antes, sobre todo para hechos recientes, y con el tiempo el deterioro ha sido mayor, lo que en la actualidad la ha llevado a convertirse en dependiente de su marido. Se realiza estudio mediante analítica convencional que incluye niveles de vitamina B<sub>12</sub>, hormona tiroidea y folato, dentro de la normalidad. Serología de virus de inmunodeficiencia humana, lúes, virus herpes simple y virus de hepatitis B y C, negativa. EEG: sin evidencia de actividad paroxística epileptiforme. RM cerebral: sin signos de recidiva tumoral. PET cerebral: no muestra hallazgos patológicos. Estudio neuropsicológico: perfil de deterioro cognitivo leve-moderado de predominio frontotemporal. **Conclusiones.** Este caso es de una demencia secundaria al tratamiento quirúrgico y radioterápico al que se sometió la paciente tras el diagnóstico de un linfoma no Hodgkin cerebral primario de localización frontal derecha. Se constata, mediante la realización de pruebas diagnósticas, que no existe otra causa que justifique su deterioro cognitivo, descartan-

do otras causas de demencia secundaria, a la vez que se confirma que tampoco cumple criterios de demencia primaria ni se trata de una pseudo-demencia.

#### P17.

##### Mioclono palatino: a propósito de un caso

E. Zapata Arriaza, I. Escudero Martínez, F. Moniche Álvarez

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Introducción.** La degeneración hipertrófica de la oliva se produce por una alteración en la conexión neuronal de la vía dentatorrubroolivaria o triángulo de Guillain-Mollaret. Clínicamente se manifiesta como mioclono velopalatino, asociado o no a síntomas clínicos. **Caso clínico.** Varón de 54 años, exfumador, hipertenso y dislipémico, obeso. El paciente presentó dos años antes hemorragia protuberancial medial hipertensiva, con importantes secuelas. Clínicamente, y de forma residual, mostró oftalmoparesia, hemiparesia izquierda e inestabilidad de la marcha, con necesidad de apoyo bilateral. En los últimos meses presentó empeoramiento con visión borrosa y oscilopsia, además de disfagia creciente en las últimas semanas. En la exploración física mostraba, además de la hemiparesia y dismetría de miembros con ataxia ya conocidas, una disartria moderada, nistagmo pendular en todas las posiciones de la mirada y mioclono palatino. Se realizó una RM craneal que descartó nuevas lesiones isquémicas o hemorrágicas, poniendo de manifiesto la existencia de una degeneración hipertrófica olivar bulbar bilateral por la hemorragia protuberancial previa. **Conclusiones.** La degeneración hipertrófica olivar se debe a una alteración en la conexión neuronal de la vía dentatorrubroolivaria. El hallazgo clínico típico de la degeneración hipertrófica olivar es el mioclono velopalatino, asociado en ocasiones a nistagmo pendular. Se manifiesta en los estudios de RM como un aumento de tamaño e hiperintensidad del núcleo olivar inferior en las secuencias ponderadas en T<sub>2</sub>,

asociado a una lesión mesencéfalo-protuberancial, teniendo que realizar el diagnóstico diferencial con tumores o lesiones inflamatorias.

## P18.

### Seguridad del parche de rotigotina en una muestra de pacientes con enfermedad de Parkinson mayores de 75 años

C. Méndez Lucena<sup>a</sup>, A. Blanco Ollero<sup>b</sup>, M. Carballo Cordero<sup>c</sup>, M.C. Fernández Moreno<sup>d</sup>, J.M. García Moreno<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.  
<sup>b</sup>Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.  
<sup>c</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.  
<sup>d</sup>Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

**Objetivos.** Aunque los agonistas dopaminérgicos se perciben como pobremente tolerados por los ancianos, hay poca evidencia clínica que lo apoye. El objetivo primario fue determinar la incidencia de psicosis en una muestra de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) mayores de 75 años tratados con rotigotina. Como objetivos secundarios se valoró la aparición de otras reacciones adversas y la eficacia del tratamiento. **Pacientes y métodos.** Se estudiaron 17 pacientes con EP  $\geq 75$  años, Hoehn-Yahr  $\leq 3$  y MMSE  $\geq 21$ , a los que se empezó a tratar con rotigotina según indicación. Estos pacientes no presentaban antecedentes de psicosis o alucinaciones nocturnas, ni estaban tratados con agonistas dopaminérgicos. El periodo de seguimiento fue de 24 semanas, realizándose dos entrevistas al inicio y al final del mismo en las que se registraron las reacciones adversas y la respuesta al tratamiento. **Resultados.** Dos de los 17 pacientes abandonaron el estudio por psicosis, y otros tres por reacciones adversas cutáneas. La reacción adversa más frecuente fue la cutánea (29,4%). Todas las reacciones adversas se resolvieron sin secuelas y no fue necesario el ingreso de ningún paciente. El 83,3% de los que completaron el estudio mostraron mejoría de sus síntomas (4 moderada y 6 leve). **Conclusiones.** El tratamiento con rotigotina en el gru-

po de pacientes analizado no mostró una mayor incidencia de efectos adversos psicóticos a la descrita en otras series de pacientes de menor edad. Según nuestros resultados, el uso de rotigotina en pacientes con EP mayores de 75 años sin demencia franca puede tolerarse bien y mejorar la sintomatología de la enfermedad.

## P19.

### Lesión del nervio interóseo posterior por atrapamiento a la altura del codo

M. Marín Cabañas, R. Pérez Esteban, Y. Morgado, F. Camarena Cepeda  
Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

**Caso clínico.** Paciente de 45 años, sin antecedentes de interés, que presenta debilidad para la extensión de los dedos de la mano derecha de dos años de evolución. En la exploración muestra debilidad 4/5 del músculo extensor de los dedos (ECD), en extensor corto y largo del pulgar (ECP) y en el abductor del pulgar de la mano derecha. Resto, 5/5. Hipoestesia tactoalgésica en segundo y tercer metatarsianos derechos. Reflejos osteotendinosos conservados. Se realiza ENG/EMG con hallazgos de axonotmesis parcial del nervio interóseo posterior. Se solicitan pruebas de imagen y biopsia, objetivándose un lipoma en el codo, que es intervenido, con leve mejoría clínica y electromiográfica. La neurografía sensitiva del nervio radial derecho es normal. Ausencia de potencial motor (PUM) del nervio radial en el músculo extensor del índice (EIP) y el ECD. La EMG de musculatura dependiente del nervio interóseo posterior no muestra actividad espontánea y el patrón de reclutamiento es simple en el ECP y reducido en el ECD. Ecografía musculoesquelética: lesión sobre la cabeza radial derecha, en la cara anterolateral del antebrazo. Atrofia del músculo ECD. Anatomía patológica: lipoma de  $2,5 \times 2 \times 1$  cm. ENG/EMG posquirúrgico: se recogen PUM del nervio radial derecho de muy baja amplitud, latencia alargada y velocidades de conducción enlentecidas en EIP. PUM reinervativos precoces en EIP.

Patrón de reclutamiento reducido. Ausencia de actividad espontánea. **Conclusión.** La ENG/EMG debe considerarse como una extensión de la exploración neurológica que permita, junto con una correcta anamnesis y exploración, localizar topográficamente de forma precisa y orientar la etiología del cuadro clínico.

## P20.

### Polineuropatía amiloidótica familiar tardía

J. Molina Seguin, F. Damas Hermoso, L. Orbea, J.M. López Domínguez  
Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción.** La polineuropatía amiloidótica familiar es una patología autosómica dominante producida por un depósito extracelular de amiloide en los nervios periféricos y otros órganos. **Caso clínico.** Mujer de 75 años, sin antecedentes personales de interés y una hermana con debilidad en las extremidades inferiores. A los 74 años, aqueja disestesias intensas en ambas piernas y debilidad progresiva de dichas extremidades, destacando en la exploración una hipoalgesia desde las rodillas, arreflexia rotuliana y aquilea, Romberg positivo y marcha atáxica. Se diagnosticó una polineuropatía sensitiva grave mediante ENG, siendo el resto de estudio etiológico normal. Dados los resultados, se realizó una biopsia del nervio sural, confirmando una neuropatía amiloidea. Posteriormente, se efectuó una ecocardiografía y una PAAF de grasa subcutánea abdominal, que apoyó dicho diagnóstico. Con estos resultados, se estudió genéticamente, siendo positivo para Val30Met de TTR. **Conclusiones.** Existen cuatro tipos, siendo el I y II los más frecuentes y estudiados. Los tipos I y II se manifiestan en la tercera o cuarta décadas y se deben a la mutación de la proteína transtiretina (TTR), provocando la acumulación de amiloide en corazón, riñón y nervios. Se confirma mediante la biopsia del nervio sural, músculo o grasa subcutánea abdominal, aunque se puede realizar la inmunofijación con anticuerpos específicos contra proteína respon-

sable. La mutación común (Val30Met de TTR) se detecta en el 99% de los casos. El tratamiento consiste en medidas de soporte y trasplante ortotópico. Actualmente se están estudiando fármacos como el tafamidis, que estabilizan el tetrámero TTR, pero aún están en fase II-III.

## P21.

### Enfermedad degenerativa de segunda motoneurona de curso fatal con afectación bulboespinal en un paciente joven

S.A. Vassallo Recio, D. Vidal de Francisco, A. Rodríguez Román, F. Guisado Ramos, M.A. Moya Molina, R. Espinosa Rosso  
Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

**Caso clínico.** Paciente de 23 años sin antecedentes de antecedentes de interés. Clínica de unos ocho meses de evolución manifestada por debilidad en el miembro inferior derecho a la hora de subir escaleras, sensación de mucosidad abundante, sin signos de infección respiratoria y que en los últimos meses 4-5 meses asociaba cambios en la forma de hablar, cansancio generalizado sin oscilaciones de su sintomatología a lo largo del día. En el examen neurológico, voz nasalizada, atrofia de lengua con fasciculaciones, paresia de musculatura flexoextensora de cuello y de miembros superiores con balance 4/5 y ligera fatiga. Reflejos de estiramiento miotáticos hipoactivos con reflejo cutáneo plantar flexor bilateral, el resto del examen neurológico era normal. Todas las pruebas de neuroimagen fueron normales, así como las sanguíneas. ENG/EMG: afectación difusa de segunda motoneurona. Biopsia de músculo: atrofia neurogénica sin signos de reinervación. **Conclusiones.** Describimos el caso de una enfermedad degenerativa de segunda motoneurona de presentación juvenil de curso rápidamente progresivo y letal, no encuadrable dentro de las entidades hasta el momento descritas, que cursan con características que no encajan con la clínica de nuestro caso: atrofia multisistémica (AMS) tipo III o enfermedad

de Kugelberg-Walender, AMS tipo IV del adulto (> 20 años), AMS tipo Finkel, enfermedad de Fazio-Londe, enfermedad de Kennedy, enfermedad de Hirayama o monomiélica, van Liere... Estas entidades suelen ser lentamente progresivas, lo que dista mucho del rápido deterioro de este caso.

## P22.

### Dos casos de demencia frontotemporal variante conductual con la alteración genética C9DFT/ELA

T. Ojea Ortega<sup>a</sup>, T. Muñoz Ruiz<sup>a</sup>, A. Lladó Plarrumani<sup>b</sup>, M.M. González Álvarez de Sotomayor<sup>a</sup>, O. Fernández Fernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Hospital Carlos Haya. Málaga.

<sup>b</sup> Hospital Clínic. Barcelona.

**Introducción.** La repetición del hexanucleótido GGGGCC en C9ORF72 ha demostrado en el último año ser la causa más común de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y demencia frontotemporal (DFT) identificada hasta la fecha. La proteína TDP-43 subyace en todos los pacientes. También se han descritos en casos no familiares. **Objetivo.** Describir dos casos familiares con el déficit C9DFT/ELA y su evolución hasta el fallecimiento. **Casos clínicos.** Varón de 54 años, con un hermano fallecido de ELA a los 53 años, y mujer de 61 años, con una tía materna afecta. Ambos tienen estudio neuropsicológico y de neuroimagen desde el año 2003 al 2011, en el que fallecen. Ambos siguen un curso muy paralelo: se diagnostican dos y cuatro años después del inicio de los síntomas y cumplen los cinco criterios esenciales de Neary para la DFT variante conductual. La memoria episódica y las funciones visuoespaciales el MMSE y la escala de Blessed se conservan durante los cuatro primeros años. Destacan apatía, desinhibición, conducta motora aberrante y compulsión por los dulces, las funciones ejecutivas alteradas y las anomalías. Además, en el primero destacan los síntomas psicóticos y la afectación pseudobulbar, y en el segundo, el parkinsonismo y conducta de utilización. La neuroimagen muestra una atrofia e hipoperfusión

progresiva de predominio bifrontal y simétrica. **Conclusiones.** El advenimiento de esta nueva alteración genética abre las puertas al conocimiento de la DFT y la ELA y su fisiopatología común.

## P23.

### Paraparesia espástica y alteración sensitiva en miembros inferiores

R. Piñar Morales<sup>a</sup>, A.M. Carra Vélez<sup>a</sup>, J. Pelegrina Molina<sup>a</sup>, A. Maestre Martínez<sup>b</sup>, I. Villegas Rodríguez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología. Hospital. Universitario San Cecilio. Granada.

<sup>b</sup> Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Jaén.

**Introducción.** Los síndromes medulares de evolución subaguda-crónica se caracterizan por paraparesia y afectación sensitiva de meses o años de evolución. Se denomina mieloneuropatía cuando asocian neuropatía periférica. Entre las causas a tener en cuenta están los déficits metabólicos, causas hereditarias, infecciones o tóxicos. **Caso clínico.** Varón de 28 años, sin antecedentes personales o familiares de interés. Consultó por debilidad en miembros inferiores de predominio izquierdo, de año y medio de evolución, y urgencia urinaria. Exploración física: destacaba paraparesia de predominio en grupo anteroexterno bilateral 1-2/5 con atrofia muscular. Hiperreflexia global en miembros inferiores y reflejo cutáneo plantar extensor bilateral. Disminución de sensibilidad vibratoria y posicional en miembros inferiores. Marcha paratetraplástica. La analítica completa, incluyendo función tiroidea, proteinograma y autoinmunidad, fue normal, salvo ACTH de 104 pg/mL y cortisol de 25 µg/dL. Serologías negativas. RM cerebral: hiperintensidad focal bilateral, simétrica, en brazos posteriores de las capsulas internas, pedúnculos cerebrales y porción anterior de la protuberancia, con intenso realce puntiforme. RM de columna: normal. ENG: signos de polineuropatía sensitiva y motora leve desmielinizante en miembros inferiores. Los ácidos de cadena muy larga en suero mostraron alteración en el perfil y disminución del cociente c22:6

omega 3 en suero. El análisis genético mostró homocigosis para la mutación en el gen *ABCD1* (genotipo p.LC95P). **Conclusiones.** La adrenomieloneuropatía se considera una variante de la adrenoleucodistrofia ligada a X. Se caracteriza por paraparesia progresiva, alteración de la sensibilidad vibratoria distal y afectación esfinteriana. Es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de mielopatía progresiva y datos de neuropatía asociada. La importancia del diagnóstico reside principalmente en la posibilidad de un tratamiento que pueda retrasar el deterioro neurológico.

## P24.

### Paresia bilateral aislada del VI nervio craneal tras un traumatismo craneoencefálico leve

D. Vidal de Francisco, S.A. Vassallo Recio, A. Rodríguez Román, R. Espinosa Rosso, M.A. Moya Molina

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

**Caso clínico.** Varón de 57 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial y ataque isquémico transitorio en territorio vertebrobasilar hacía siete años, que aqueja visión doble tras un traumatismo craneoencefálico (TCE) leve sufrido cinco horas antes. Cuando es valorado objetivamente una paresia bilateral del VI nervio craneal, manifiesta por imposibilidad para la mirada lateral en el plano horizontal. Ningún otro dato de focalidad neurológica se pone de manifiesto en la exploración. Se realizan como pruebas complementarias TAC y RM craneales, sin datos de patología aguda cerebral que justifique la clínica. Estudio neurosonológico dentro de la normalidad y analítica convencional con parámetros normales. Se objetiva por tanto que el paciente presenta una paresia bilateral aislada del VI nervio craneal tras sufrir un TCE leve, probablemente por un mecanismo de sobreestiramiento de los nervios a lo largo de su recorrido. **Conclusiones.** No son muchos los casos descritos en la actualidad como el que presentamos, con una paresia bilateral de un único nervio craneal sin pa-

tología aguda cerebral que lo justifique. Cuando la paresia afecta unilateralmente al VI nervio craneal, su causa más frecuente es la traumática, aunque siempre deben descartarse otras causas potencialmente reversibles o más graves. La evolución suele ser favorable hacia la resolución parcial o completa en los meses consecutivos.

## P25.

### Lactancia materna en pacientes con esclerosis múltiple

S. Pérez Sánchez, R. Martínez Luque, M. Rus Hidalgo, E. Arellano, N. Becerril, G. Navarro Mascarell, G. Izquierdo

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción.** La lactancia materna se define como la alimentación del recién nacido con leche de la madre. Las madres con esclerosis múltiple (EM), tradicionalmente, no daban lactancia materna a sus hijos por el teórico riesgo de brote tras el parto, pero los conocidos beneficios que este tipo de lactancia tiene sobre el desarrollo del recién nacido hace que cada vez más las pacientes con EM escojan esta opción. **Pacientes y métodos.** Revisión retrospectiva de los embarazos ocurridos en las pacientes de nuestra unidad en los últimos cinco años. Se analizan varios aspectos de la lactancia materna en estas pacientes mediante un cuestionario. **Resultados.** Recogimos 37 embarazos de 29 pacientes. Todas padecían EM múltiple remitente recurrente en el momento del embarazo. La mayoría de las pacientes presentaban una EDSS entre 0 y 1,5 en el momento del embarazo. El 64% de las pacientes optó por la lactancia materna. Como razón de su elección alegaron el beneficio del recién nacido en el 79,2% de los casos. Sólo una paciente sufrió un brote durante la lactancia materna (0,4%). El tiempo medio de lactancia materna en las pacientes fue de 4,1 meses. **Conclusiones.** La lactancia materna en pacientes con EM actualmente es un tema discutido. Tradicionalmente se desaconsejaba en base a un supuesto aumento del riesgo de brotes en el año siguiente al parto. Sin embargo,

los últimos estudios no encuentran relación entre la lactancia materna y los brotes, e incluso en algunos de ellos parece mostrar cierto componente protector.

## P26.

### Disociación clinicoradiológica en esclerosis múltiple: perspectivas de futuro

E. Zapata Arriaza, M. Usero Ruiz, M. Díaz Sánchez

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Objetivo.** Poner de relieve el limitado valor pronóstico del volumen lesional en secuencias T<sub>2</sub> de la RM convencional respecto al acúmulo de discapacidad en pacientes con esclerosis múltiple (EM). **Casos clínicos.** Se analizan las características clínicas y los estudios de RM de dos pacientes que ilustran la denominada 'paradoja clinicoradiológica' descrita en la EM. Ambas presentaban escasa actividad clínica respecto a la frecuencia de brotes y al desarrollo de discapacidad y, sin embargo, mostraban una neuroimagen con una importante carga lesional en T<sub>2</sub>. La observación clínica de ambas pacientes, así como el examen de sus estudios de RM convencional, permite determinar que la carga lesional en T<sub>2</sub> presenta claras limitaciones para la predicción del desarrollo de discapacidad en pacientes con EM, evidenciándose así la disociación clinicoradiológica descrita en esta enfermedad. Se considera que esta disociación se debe fundamentalmente a las propias limitaciones de la secuencia T<sub>2</sub> en su análisis del sustrato patológico de las placas desmielinizantes y del daño existente en la sustancia blanca y gris de apariencia normal. Las técnicas no convencionales de RM han objetivado una mayor especificidad en el análisis de estos dos parámetros. **Conclusiones.** El volumen lesional en T<sub>2</sub> ha demostrado un modesto valor como marcador pronóstico de desarrollo de discapacidad en la EM debido a limitaciones intrínsecas a dicha secuencia. Esta limitación puede optimizarse mediante la utilización de técnicas no convencionales de RM.

## P27.

### Respuesta tardía al alemtuzumab en una paciente con esclerosis múltiple agresiva

A. Domínguez Mayoral, J. Aguirre, S. Pérez, J. Molina, F. Damas, C. Durán, G. Izquierdo

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción.** El alemtuzumab es un anticuerpo monoclonal humanizado frente a CD52. A pesar de que no está registrado como tratamiento habitual en la esclerosis múltiple (EM), constituye una nueva diana terapéutica por la eficacia demostrada en los ensayos clínicos. **Caso clínico.** Mujer de 28 años, diagnosticada de EM de evolución agresiva. Se trató sucesivamente con acetato de glatiramer, natalizumab e interferón. Ante la falta de respuesta clínica satisfactoria, se introdujo alemtuzumab en octubre de 2011, sin que ello evitara la aparición de dos brotes en el siguiente trimestre. En enero de 2012 se objetivó EDSS de 8,5 (tetraparesia, disartria escandida, disociación de la mirada, incontinencia esfinteriana y disfagia que requirió gastrostomía endoscópica percutánea) y lesiones radiológicas bihemisféricas y en la fosa posterior en diversos estadios. En agosto de 2012 se observó una disminución de la carga lesional en la neuroimagen, así como de la EDSS, que llegó a 2 (recuperación de la deambulación y del control esfinteriano). Los datos analíticos apoyan el mantenimiento de la citotoxicidad farmacológica. **Conclusiones.** El alemtuzumab ha podido propiciar una significativa respuesta tardía, evidenciada a los diez meses, debido a su prolongado efecto citotóxico. Según algunos estudios, el alemtuzumab reduce en torno al 70% la tasa anualizada de brotes y la EDSS en comparación con interferón β-1a. Se ha descrito también la posible disminución de la carga lesional. No hemos encontrado en la bibliografía revisada una recuperación clinicoradiológica tan sorprendente, por lo que el caso pretende alentar la búsqueda de respuestas terapéuticas cada vez más ambiciosas.

## P28.

### Síndrome hemolítico urémico en un paciente con esclerosis múltiple tratado con interferón β

G. Vicente Peracho, P. Urbaneja Romero, L. García Trujillo, V. Reyes Garrido, M. Guerrero Fernández, A. Torres de Rueda, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

**Objetivo.** Comunicar un caso excepcional de síndrome hemolítico urémico (SHU) por interferón beta (IFN β). **Caso clínico.** Mujer de 38 años con esclerosis múltiple (EM). Primer brote en 1988, forma remitente recurrente con diagnóstico en 1999. Inició tratamiento en el año 2000 con IFN β. En diciembre de 2011, de forma aguda, presentó dolor abdominal, náuseas, vómitos, deposiciones diarreicas, bajo nivel de consciencia, sacudidas de los miembros y anasarca. Se diagnosticó SHU esporádico (estudio genético negativo). Se trató con inmunoglobulinas, pulsos de corticoides y plasmáferesis. Se suspendió el IFN β, que se cambió por acetato de glatiramer, sin incidencias. Presentó un brote probablemente medular en mayo de 2011, tratado con metilprednisolona, sin secuelas. EDSS de 2,5. Ha estado en hemodiálisis y se realizó trasplante renal. Revisada la bibliografía, encontramos nueve casos de pacientes con EM en tratamiento con IFN β que desarrollaron microangiopatía trombótica (SHU). Esta complicación figura en la ficha técnica del IFN β. El acetato de glatiramer es un fármaco eficaz y seguro en insuficiencia renal y resulta una alternativa útil. **Conclusiones.** En los pacientes en tratamiento con IFN β hay que tener un conocimiento profundo de las complicaciones y realizar una vigilancia estrecha. Esto permite el diagnóstico precoz y la interrupción inmediata del fármaco en caso de complicaciones muy infrecuentes.

## P29.

### Electrorretinografía multifocal en la neuropatía óptica desmielinizante

R. Piñar Morales, J. Pelegrina Molina, F. Barrero Hernández

Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

**Introducción.** La neuropatía óptica es una alteración del nervio óptico de etiología muy variada. Los síntomas asociados son disminución de la agudeza visual, déficit campimétrico y alteración de la visión cromática. Entre las técnicas disponibles para valorar la vía visual está el electroretinograma multifocal (ERGm), que registra la actividad eléctrica de la retina externa. Aplicamos esta técnica a tres pacientes con neuropatía óptica desmielinizante. **Caso clínico.** Caso 1: mujer de 22 años, diagnosticada de esclerosis múltiple remitente recurrente. En dos años presentó dos episodios de neuritis óptica retrobulbar, con una agudeza visual, seis meses tras el último episodio, de 1 en el ojo derecho y 0,8 en el izquierdo. Caso 2: mujer de 43 años con dos episodios previos de neuritis óptica retrobulbar izquierda. Estudio complementario normal. Potenciales evocados con neuropatía óptica desmielinizante izquierda y pérdida axonal asociada. Agudeza visual de 0,8 en el ojo izquierdo. Caso 3: varón de 40 años con un episodio de neuritis óptica retrobulbar izquierda un año antes. Estudio complementario normal. Potenciales evocados con neuropatía óptica izquierda leve desmielinizante. Agudeza visual de 1 en ambos ojos. En todos los casos se realizó ERGm, que mostró valores de densidad eléctrica en el ojo con neuropatía óptica inferiores a valores de normalidad en controles sanos y a los obtenidos en el ojo contralateral. **Conclusiones.** El ERGm es una técnica que registra actividad eléctrica de conos y células bipolares en distintos puntos de la retina. Esta técnica se ha considerado de interés para valorar retinopatías fundamentalmente. En nuestro caso, en ausencia de retinopatía, la alteración en el registro del ERGm podría deberse a degeneración retrógrada en capas más

externas de la retina por afectación del nervio óptico y servir como indicador de atrofia óptica o cambios funcionales retinianos tras un episodio de neuritis óptica.

### P30.

#### Dolicoectasia basilar trombada

M. Usero Ruiz, F.J. de la Torre Laviana, E. Zapata Arriaza, J.M. Oropesa Ruiz, E. Monge Sánchez, M.D. Jiménez Hernández

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Caso clínico.** Mujer de 69 años, con diagnóstico de dolicoectasia basilar en 2008 tras un ataque isquémico transitorio. Ingresó en nuestro hospital porque comenzaba de forma súbita con incapacidad para el habla y la movilidad de los miembros derechos. En las primeras horas desde la aparición de los síntomas la paciente presentó un empeoramiento de la clínica, con deterioro del nivel de conciencia y tetraparesia. Se repitieron pruebas de imagen, donde se objetivó la dolicoectasia basilar ya descrita, con hiperdensidad intraluminal compatible con trombo endoluminal, e hipodensidad en ambos pedúnculos cerebrales, con lo que el juicio clínico fue de dolicoectasia basilar trombada. Se desestimó una actuación intervencionista por dificultades técnicas y la paciente se sometió a anticoagulación con heparina intravenosa. Al día siguiente, la paciente se encontraba en situación de cautiverio, sufrió parada cardiorrespiratoria y fue *exitus* a las 24 horas del inicio de la anticoagulación. **Conclusiones.** La dolicoectasia fue el nombre propuesto para denominar a las arterias intracraneales distendidas, elongadas y tortuosas.

Estudios recientes ponen de manifiesto que la etiología es un adelgazamiento de la pared de las arterias debido a arterioesclerosis extensa que afecta a la media en lugar de la íntima. Las complicaciones más frecuentes resultan del efecto compresivo sobre pares craneales, ictus o ataque isquémico transitorio por tromboembolismo o trombosis de arterias perforantes y, más raramente en estos casos, hemorragia subaracnoidea por rotura. El tratamiento quirúrgico supone una gran dificultad técnica, por lo que se realiza en ocasiones muy seleccionadas. Si existen complicaciones como trombosis, el tratamiento consiste en anticoagular con heparina intravenosa.

### P31.

#### Dos casos de encefalitis por anticuerpos anti-NMDA

J. Molina Seguin, F. Damas Hermoso, G. Navarro Mascarell

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción.** La encefalitis por anticuerpos anti-NMDA es una patología de reacción inmunológica de tipo antígeno-anticuerpo contra la subunidad NR1 del receptor NMDA. **Casos clínicos.** Presentamos a dos jóvenes adolescentes que comenzaron con trastornos del comportamiento, seguidos de alteraciones del lenguaje, llegando a presentar crisis epilépticas, por lo que se requirió un ingreso hospitalario y en cuidados intensivos. Ante la sospecha de una encefalitis por anticuerpos anti-NMDA, se realizaron pruebas complementarias que confirmaron el diagnóstico y descartaron la presencia de teratoma ovárico. Como medida terapéutica se administraron

cuatro ciclos de rituximab, consiguiendo una buena evolución clínica en ambos casos. **Conclusiones.** Esta encefalitis presenta una incidencia que se desconoce con exactitud, pero últimamente se están describiendo múltiples casos. La clínica consiste en alteraciones psiquiátricas, alteraciones del lenguaje, fluctuaciones del nivel de conciencia y crisis epilépticas, pudiendo desencadenar un estado epiléptico. En la actualidad, no existe ninguna prueba complementaria que presente una lesión específica para esta patología, incluso las bandas oligoclonales del líquido cefalorraquídeo pueden ser normales al inicio, como en nuestros casos. Únicamente se confirma con la presencia de anticuerpos anti-NMDA en el líquido cefalorraquídeo. Es necesario descartar la existencia de procesos neoplásicos asociados, ya que se ha visto una importante relación de esta entidad con los teratomas ováricos, detectándose hasta en un 40-50% de las mujeres jóvenes. En las pacientes con teratoma ovárico, se realizaría una exéresis de dicha neoplasia porque se ha observado mejoría clínica a corto o largo plazo. Para las demás pacientes, existen diferentes medidas como corticoides, inmunoglobulinas, plasmaféresis, rituximab y ciclofosfamida.

### P32.

#### Romboencefalitis y primoinfección por virus herpes simple 1

R. Pérez Esteban, A.M. Marín Cabañas

Hospital Nuestra Señora de Valme. Sevilla.

**Introducción.** La causa más común de encefalitis infecciosa en Estados Unidos es el virus herpes simple 1 (VHS-1), suponiendo el 10% de todas, con una

frecuencia anual de un caso por cada 250.000 habitantes. Afecta a todos los grupos de edad. Alcanza el sistema nervioso central vía centrípeta a través del I o V par craneal, en el contexto de viremia o tras reactivación, produciendo lesión por activación de mecanismos inflamatorios mediados por LT. La clínica es variada: alteración del estado mental, afectación de pares craneales, fiebre, síndrome de Guillain-Barré... **Caso clínico.** Varón de 22 años, sin alergias medicamentosas, hábitos tóxicos ni antecedentes personales de interés, que presenta, tras siete días de un cuadro de viriasis y úlceras orales, afectación simétrica y rápidamente progresiva de los pares craneales V, VI, VII, IX y XI, hipotonía cerebelosa, hipoventilación y bajo nivel de conciencia. Tras realizar punción lumbar se inicia tratamiento con aciclovir en dosis plenas y metilprednisolona por sospecha de romboencefalitis infecciosa por VHS, confirmando diagnóstico de primoinfección por VHS-1 tras serología en suero y positividad de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en líquido cefalorraquídeo y exudado faríngeo. Se realiza RM, que muestra una imagen de características inflamatorias, simétrica en la región posterior de la protuberancia, pedúnculos cerebelosos y bulbo. Se completa tratamiento durante 20 días, persistiendo disfgia al alta. **Conclusiones.** Es indispensable el diagnóstico certero mediante PCR (criterio de referencia), análisis de líquido cefalorraquídeo, serología y prueba de imagen (RM), ya que se ha demostrado que el tratamiento precoz con aciclovir en dosis de 10 mg/kg/8 h, en todos los casos con PCR positiva a pesar de baja probabilidad clínica y PCR negativa con elevada probabilidad, disminuye la morbimortalidad de un 70% al 30%.