

XIV Reunión Anual de la Sociedad Extremeña de Neurología

Cáceres, 27-28 de enero de 2012

1.

Encefalitis límbica no paraneoplásica por anticuerpos anti-LGI1

M.L. Calle Escobar, I. Gómez Bragado, T. Gavilán Iglesias, G. Gámez Leyva, J.C. Portilla Cuenca, P.E. Jiménez Caballero, I. Casado Naranjo

Sección de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción. La encefalitis límbica es un síndrome de diagnóstico complejo que puede ocurrir o no en el contexto de una enfermedad maligna. Su diagnóstico precoz es esencial porque puede mejorar con terapia autoinmune o del tumor de base. Presentamos el caso de una encefalitis límbica no paraneoplásica asociada a anticuerpos anti-LGI1. **Caso clínico.** Varón de 57 años, ingresado por presentar episodios múltiples de sensación de opresión en su brazo izquierdo y postura anormal en su mano y antebrazo izquierdos, acompañado de mueca facial. Tras la realización de un EEG, RM cerebral y analítica de rutina con resultados normales, se diagnostica distonía segmentaria que se trata con clonazepam 1 mg/día. Los movimientos anormales persistieron y un mes después apareció hipersomnolencia, apatía, confusión y pérdida de memoria. Se reingresó al paciente y se administró levitiracetam y lacosamida, sin éxito. Se realizaron múltiples estudios analíticos en sangre y líquido cefalorraquídeo, con resultados negativos. El panel de anticuerpos onconeuronales y antineuropilo fue negativo salvo por la presencia de anticuerpos anti-LGI1. Se administró inmunoglobulina intravenosa seguida de prednisona, que se

asoció a una drástica mejoría de los movimientos anormales y del estado cognitivo. **Conclusiones.** La encefalitis límbica por anticuerpos anti-LGI1 es una entidad recientemente descrita, cuyo interés descansa en que dos síntomas —trastornos del sueño y múltiples episodios de movimientos anormales descritos como ‘crisis distónicas faciobraquiales’ o crisis tónicas— pueden preceder el síndrome de encefalitis límbica, por lo que el reconocimiento del fenotipo clínico y la inmunoterapia podrían potencialmente prevenir la progresión del proceso.

2.

Frecuencia de genotipos y polimorfismos de APO ϵ y subtipos de deterioro cognitivo leve

J.A. Fermín Marrero^a, R.M. Romero Sevilla^a, B. Duque San Juan^a, T. Gavilán Iglesias^a, S. Romero Chala^b, A. Serrano Cabrera^a, M. Gómez Gutiérrez^a, M. Caballero Muñoz^a, L. Fernández Pereira^b, I. Casado Naranjo^a

^aSección de Neurología. ^bSección de Inmunología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Objetivo. Evaluar en una cohorte de pacientes con deterioro cognitivo leve (DCL) su genotipo APO ϵ , la frecuencia de los subtipos de DCL y su asociación con los distintos polimorfismos de la APO ϵ . **Pacientes y métodos.** Pacientes consecutivos diagnosticados de DCL. Los subtipos de DCL —amnésico aislado (DCL-a), amnésico multidominio (DCL-amd), no amnésico aislado (DCL-na) y no amnésico multidominio (DCL-namd)— se determinaron tras la aplicación de una batería de

tests cognitivos que incluía MMSE, evaluación de la memoria episódica y de trabajo, el lenguaje, la abstracción, la velocidad de procesamiento y atención, la función ejecutiva y la capacidad visuoespacial. Se determinaron los distintos alelos de APO ϵ mediante la técnica INNO-LIPA. **Resultados.** Se incluyeron 60 pacientes, con una edad media de 77,08 años (rango: 67-88 años), de los cuales 34 eran mujeres (56,6%). Frecuencia del genotipo APO ϵ 2, 6,66%; APO ϵ 3, 58,34%, y APO ϵ 4, 35%. Frecuencia de los alelos de la apolipoproteína E: ϵ 3, 0,775; ϵ 4, 0,183, y ϵ 2, 0,041. Dieciocho pacientes (30%) presentaban DCL-a; 40 (66,7%), DCL-amd, y 2 (3,3%), DCL-namd. Se observó que todos los alelos de APO ϵ se asociaban más con el DCL-amd, siendo mayor con ϵ 3 (n = 24; 40%) que con ϵ 4 (n = 12; 20%) y ϵ 2 (n = 4; 6,7%), sin alcanzar significación estadística. **Conclusiones.** El genotipo APO ϵ 3 fue el más frecuente. El subtipo de DCL más frecuente fue el DCL-amd, observándose al igual que en otras series una asociación predominante con el alelo ϵ 3, seguido del ϵ 4, de la APO ϵ . Estudio financiado por el ISCIII PS09/00727.

3.

Relación entre el polimorfismo de la apolipoproteína E y la aterosclerosis carotídea subclínica en pacientes con deterioro cognitivo leve

R.M. Romero Sevilla^a, J.A. Fermín Marrero^a, A. Falcón García^a, B. Duque San Juan^a, S. Romero Chala^b, P.E. Jiménez Caballero^a, J.C. Portilla Cuenca^a, C. Cámara Hijón^b, J.M. Ramírez Moreno^c, I. Casado Naranjo^a

^aSección de Neurología. ^bSección de Inmunología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres. ^cSección de Neurología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. Diversos estudios han evaluado de forma independiente la asociación entre los polimorfismos de la apolipoproteína E (ApoE), la aterosclerosis carotídea subclínica y el deterioro cognitivo leve (DCL). **Objetivo.** Determinar la relación entre la ApoE y la aterosclerosis carotídea subclínica en pacientes con DCL. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo, longitudinal, de 60 pacientes consecutivos diagnosticados de DCL, en los que se evaluaron las características basales, subtipo de deterioro cognitivo, determinación del genotipo de la ApoE y el grosor íntima-media carotídeo (GIM). **Resultados.** Las frecuencias de los alelos de la ApoE fueron: ϵ 3, 0,775; ϵ 4, 0,183, y ϵ 2, 0,041. Se dividieron en tres grupos de acuerdo con el genotipo de la ApoE: E3 (ϵ 3/ ϵ 3), 58,3%; E4 (ϵ 4/ ϵ 3; ϵ 4/ ϵ 4), 35%, y E2 (ϵ 3/ ϵ 2), 2,66%. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los genotipos de la ApoE y el subtipo de deterioro cognitivo (p = 0,568). El nivel medio del colesterol LDL del genotipo E2 fue de $80,75 \pm 19,7$, significativamente inferior que en el genotipo E3 y E4 ($p \leq 0,05$). No hubo diferencias significativas entre el genotipo de la ApoE y los niveles de colesterol total, colesterol HDL y triglicéridos. El GIM carotídeo no mostró diferencias entre E3 ($1,00 \pm 0,22$), E4 ($1,07 \pm 0,36$) y E2 ($1,16 \pm 0,51$) ($p \geq 0,05$). **Conclusiones.** En nuestro estudio no se encontró relación entre la ApoE y el GIM en pacientes con DCL. Estudio financiado por el ISCIII PS09/00727.

4.

Experiencia clínica en pacientes con esclerosis múltiple tratados con natalizumab

M. Martín del Viejo, A.M. Roa Montero, J. Aguirre Sánchez, J.M. Ramírez Moreno, M.R. Querol Pascual, C. Durán Herrera

Sección de Neurología.
Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Objetivo. Evaluar el beneficio y los efectos adversos del natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple. **Pacientes y métodos.** Evaluamos a 20 pacientes con esclerosis múltiple tratados con natalizumab. Se les realizó una exploración clínica antes y después, puntuada mediante las escalas EDSS e impresión clínica global (CGI). Se contabilizaron los brotes antes y después del periodo de tratamiento. Se realizó una RM de cráneo. Además de los análisis de hemograma y bioquímica, se determinó el anticuerpo antiviral JC y, en algunos pacientes, estudio de ADN del virus JC mediante rt-PCR. Se preguntaron los efectos adversos. **Resultados.** Todos los pacientes habían recibido previamente tratamiento inmunomodulador y 1 (5%) también mitoxantrona. La EDSS previa fue de $5,2 \pm 1,3$ y postratamiento de $4,9 \pm 1,7$. El estudio de ADN del virus JC fue negativo en sangre y líquido cefalorraquídeo y positivo en orina en un paciente. Los anticuerpos IgG antiviral JC fueron positivos en 10 de los 17 realizados (65%). Sólo 1 (5%) paciente continuaba con actividad en la RM. De los 20 pacientes hubo dos retiradas del tratamiento por efectos adversos y otras dos por falta de eficacia. Efectos adversos frecuentes: disminución de la hemoglobina ($n = 6$), infección de orina ($n = 4$) y pérdida de peso ($n = 3$). **Conclusiones.** Los pacientes mostraron una reducción de brotes, mejoría en la progresión de la enfermedad y en los parámetros de RM al igual que en otras series. En efectos secundarios destaca la pérdida de peso, que no hemos visto reseñada en otros estudios.

5.

Enfermedad de Behçet con afectación del sistema nervioso central: a propósito de dos casos

M. Bejarano Parra^a, M. Zurdo Hernández^a, M. Torresano Andrés^b, J.M. Hernández Bayo^c, E. González Soltero^a, B. Cueli Rincón^a, F. Castellanos Pinedo^a

^aUnidad de Neurología. ^bUnidad de Reumatología. ^cServicio de Radiología. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia. Cáceres.

Introducción. La enfermedad de Behçet es un trastorno inflamatorio sistémico de base autoinmune. Suele manifestarse en forma de aftosis orogenital recurrente, poliartritis, alteraciones cutáneas y oculares (uveítis anterior o posterior, vasculitis retiniana). El sistema nervioso central se ve afectado en el 5-48% de los casos, según diferentes series. **Casos clínicos.** Presentamos dos casos de neurobehçet con afectación del tronco cerebral predominantemente, diagnosticados en nuestro centro (1999 y 2011) y con respuesta muy dispar al tratamiento inmunosupresor. Caso 1: mujer de 47 años, con antecedentes de aftas orales de repetición y artralgias no estudiadas. Presenta uveítis del ojo izquierdo seguida, en los meses sucesivos, de bradipsiquia, tetraparesia, con empeoramiento clínico y de neuroimagen inexorable a pesar de megadosis esteroideas, ciclofosfamida e infliximab. Caso 2: varón con diagnóstico de probable enfermedad de Behçet en 1995 (uveítis, artralgias y úlceras de repetición), en tratamiento con ciclosporina. En 1999, con 45 años, presenta cefalea, hemiparesia derecha, disartria, disfagia y afectación del VI par craneal derecho. La RM muestra una lesión en la protuberancia izquierda. Presenta una respuesta favorable a la metilprednisolona. Estable hasta 2002, cuando sufre un segundo episodio de afectación del tronco cerebral, con secuelas de tetraparesia de predominio izquierdo. En tratamiento con clorambucil y dosis bajas de prednisona hasta el año 2008. No ha vuelto a presentar nuevos episodios y mantiene secuelas estables. **Conclusiones.**

El neurobehçet presenta en general uno de estos patrones: meningoencefalitis, afectación del tronco cerebral, infarto cerebral o hipertensión intracraneal secundaria a trombosis venosa. La afectación parenquimatosa (80% de los casos), especialmente de tronco, diencéfalo y ganglios basales (como el caso de nuestros dos pacientes), es de mal pronóstico. La afectación no parenquimatosa (vasculobehçet) presenta en general mejor pronóstico.

6.

Apraxia bucolinguofacial asociada a lesión isquémica

B. Cueli Rincón, M. Zurdo Hernández, B. Rodríguez Fúnez, M. Bejarano Parra, E. González Soltero, F. Castellanos Pinedo

Unidad de Neurología. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia, Cáceres.

Introducción. La apraxia bucolinguofacial se define como la dificultad para realizar movimientos voluntarios de los músculos de la laringe, faringe, lengua, labios y mejillas. Se asocia habitualmente con lesiones en la ínsula y a veces en el opérculo frontal y central izquierdos. Puede confundirse con alteraciones psicógenas del habla y la deglución. **Caso clínico.** Varón de 51 años, fumador, diabético e hipertenso, diestro, que consultó por dificultad para sacar la lengua o moverla al ordenárselo, de soplar y hacer una mueca, junto con disartria importante de inicio ictal. En la exploración destacaba la presencia de disociación automático-voluntaria de la motilidad facial. En los exámenes realizados destacó la presencia en la RM craneal de un infarto reciente insular derecho, obstrucción completa carotídea izquierda y estenosis del 50% derecha en el dúplex, que no se confirmaron en una angiografía posterior. **Conclusiones.** Este trastorno puede relacionarse con lesiones contralaterales a la esperada, y debe tenerse presente en el diagnóstico diferencial de los trastornos psicógenos del habla y la deglución.

7.

Situación actual de los tiempos de latencia en el manejo del ictus agudo en el área sanitaria de Mérida

V. Ramírez Manchón, V. Pérez de Colosía Rama, F.J. Sanz Forcallo, R. Velicia Mata, M. Marcos Toledano, J.C. Sanz de la Torre

Sección de Neurología. Hospital de Mérida. Mérida, Badajoz.

Introducción. El ictus supone una de las primeras causas de muerte en el mundo occidental y la primera causa de incapacidad en adultos. Su pronóstico y tratamiento han mejorado en los últimos años, sobre todo con el ingreso en unidades de ictus y la práctica de la trombólisis. **Objetivo.** Conocer la situación actual de los tiempos de latencia en la atención generalista y especializada de los pacientes con ictus del área. **Pacientes y métodos.** Se han considerado los pacientes valorados en la Sección de Neurología a lo largo del año 2011. La recopilación de datos se inició de forma prospectiva el 1 de agosto de 2011. Los datos previos se han obtenido del archivo Jara y de la historia clínica. **Resultados.** De un total de 780 pacientes ingresados en Neurología, 166 pacientes sufrieron un ictus: 157 procedieron de urgencias, siete habían sido trasladados de otras áreas y dos procedían de ingresos desde consultas. Además, 10 pacientes fueron valorados en interconsultas. De los pacientes ingresados desde urgencias, el 81,5% fueron ictus isquémicos, el 56,7% eran varones con una edad media de 72,44 años. Los tiempos de latencia fueron conocidos en 87 de estos pacientes, siendo el tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta la llegada a urgencias de 6 h 44 min, y el de ser atendidos por Neurología, de 29 h 56 min. En las primeras 4,5 h llegaron a urgencias 61 pacientes, pero sólo tres fueron vistos por el neurólogo en ese tiempo, y dos de ellos recibieron tratamiento trombolítico intravenoso. **Conclusiones.** Una gran proporción de los pacientes no recibieron atención especializada en el tiempo adecuado. Solamente el 3,4% fueron atendidos por el neurólogo en las primeras 4,5 h,

mientras que el 70,1% de los pacientes llegaron al hospital en ese tiempo.

8.

Estudio de los pacientes diagnosticados de muerte encefálica en el Hospital de Mérida en el año 2011

I.M. Peña Luna^a, G. Borge Rodríguez^a, V. Pérez de Colosía Rama^b, V. Ramírez Manchón^b, R. Velicia Mata^b, M.M. Marcos Toledano^b, J. Sanz de Forcallo^b

^aServicio de Medicina Intensiva. ^bSección de Neurología. Hospital de Mérida. Mérida, Badajoz.

Introducción. La muerte encefálica consiste en el cese irreversible de las funciones del encéfalo y es sinónimo de muerte del individuo. Uno de los mecanismos de producción es el cese de la respiración y el latido cardíaco por una lesión primaria encefálica. España es líder mundial en trasplantes y la mayoría de los órganos provienen de donantes en muerte encefálica. El Hospital de Mérida está capacitado para la extracción de órganos. El Real Decreto 2070/1999 que regula lo anterior establece que el certificado de muerte encefálica debe ser firmado por tres médicos, entre los cuales debe encontrarse un neurólogo o un neurocirujano y el jefe de servicio de la unidad en que esté ingresado el paciente, habitualmente la de cuidados intensivos. **Pacientes y métodos.** Revisión de datos de los ocho pacientes diagnosticados de muerte encefálica en nuestro hospital en el año 2011. **Resultados.** Etiologías de la muerte encefálica: cinco hemorragias intraparenquimatosas (tres supratentoria-

les y dos infratentoriales), una hemorragia subaracnoidea, un hematoma subdural traumático y una encefalopatía anóxica. Todos, salvo uno, fueron donantes de órganos. **Conclusiones.** Según datos de la Organización Nacional de Trasplantes del año 2011 hubo en Extremadura 38 donantes de órganos. El Hospital de Mérida habría contribuido con siete, el 18,4% del total de la comunidad.

9.

Episodios de ataque isquémico transitorio como presentación de una trombosis venosa cerebral

D.M. Tena Mora^a, L. Vicente^b, V. Fernández^b, A. Lacal^b, A. Megías^b, N. Gálvez^c, M.J. Luque^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Interna. ^cServicio de Geriatría. Hospital Siberia Serena. Talarrubias, Badajoz.

Introducción. La trombosis venosa cerebral (TVC) provoca varios síndromes clínicos según su topografía. El ataque isquémico transitorio (AIT) está poco descrito como inicio clínico. Por otro lado, se han descrito casos aislados atribuibles a síndrome anémico ferropénico. Describimos el caso de una mujer con AIT como presentación de una TVC asociada a anemia ferropénica. **Caso clínico.** Mujer que ingresa por cinco episodios de 6-10 minutos de duración consistentes en disartria, paresia facial y hemiparesia derecha. Antecedentes: Rankin 1. Fumadora de dos paquetes/día, apendicetomizada e intervenida de pólipos rectal. No toma tratamiento alguno previo al ingreso. Durante su estancia

en planta sufre dos nuevos episodios similares, entre los cuales queda asintomática. En base a los datos clínicos, exploratorios y pruebas complementarias se descartan otros cuadros clínicos sindrómicos que remeden AIT. Se procede a un estudio etiológico básico y se realiza una RM cerebral que muestra signos compatibles con trombosis del seno longitudinal superior y seno transversal derecho. Se trata con heparina sódica y posteriormente anticoagulación oral. Se procede al estudio etiológico específico, que es normal salvo por la presencia de anemia ferropénica. En año y medio de seguimiento no ha vuelto a sufrir nuevos eventos clínicos, incluso tras la retirada del tratamiento anticoagulante. **Conclusiones.** En todo paciente con AIT debería descartarse la TVC como causa etiológica mediante la realización de una RM cerebral, preferiblemente en combinación con una angiografía por resonancia magnética.

10.

Ceguera cortical secundaria a un infarto occipital bilateral por hipertensión intracraneal aguda en un paciente con quiste coloide del III ventrículo

I.J. Gilete Tejero, J. Mata Gómez, I. Fernández Portales, J.M. Cabezudo Artero, J.F. Malca Balcazar, M. Royano Sánchez

Servicio de Neurocirugía. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción. Los quistes coloides son lesiones benignas y en su mayoría asintomáticas que se localizan predominantemente en el III ventrículo. Pre-

sentamos el caso de un paciente con quiste coloide del III ventrículo con ceguera cortical por infarto occipital bilateral tras el bloqueo de la circulación de líquido cefalorraquídeo. **Caso clínico.** Varón de 33 años con un cuadro de cefalea progresiva de dos semanas, vómitos y fotofobia. La TC craneal de ingreso muestra dilatación de los ventrículos laterales. El paciente sufre un brusco deterioro de hasta tres puntos en la escala de coma de Glasgow y parada respiratoria, procediéndose a la colocación de un drenaje ventricular externo, con mejoría progresiva del nivel de conciencia. En la exploración posterior se evidencia amaurosis completa bilateral. Las pruebas de imagen tras el deterioro muestran un quiste coloide en el III ventrículo e isquemia occipital bilateral. El tumor es resecado mediante ventriculostomía endoscópica, con mejoría visual parcial en el momento actual. **Conclusiones.** El infarto occipital puede producirse por compresión de la arteria cerebral posterior secundaria a la herniación transtentorial, fruto de lesiones que provocan rápidos incrementos de la presión intracraneal, de manera que no se permite el desarrollo de mecanismos de compensación. No existe, con anterioridad a este caso, ningún otro descrito en la bibliografía de ceguera cortical producida por quistes coloides. La ceguera cortical por infarto bilateral de territorio de cerebral posterior es una entidad bien conocida, pero muy improbable en lesiones tumorales como los quistes coloides. Dichas lesiones, aunque histológicamente benignas, deben controlarse de forma estrecha dada la posibilidad de un bloqueo ventricular y la elevada morbimortalidad.