

XXIX Reunión Anual de la Sociedad Valenciana de Neurología

Alcoi, Alicante, 30-31 de marzo de 2012

COMUNICACIONES ORALES

01.

Papel de enfermería en el Servicio de Atención Telefónica, en la Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias del Hospital San Vicente

C. Morales Espinosa, I. Abellán Miralles, G. González Caballero, M.J. Sáenz San Juan

Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias. Hospital de San Vicente del Raspeig.

Introducción. En la Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias del Hospital de San Vicente, con el objetivo de prestar un servicio lo más completo posible al paciente/cuidador y agilizar la asistencia, funciona de modo formal y estructurado el Servicio de Atención Telefónica (SAT), un servicio complementario a la visita tradicional que permite resolver problemas de modo rápido. La enfermera integrante del equipo multidisciplinar participa de esta actividad y facilita el teléfono del SAT para consultas referidas a su competencia. **Objetivo.** Analizar la actividad realizada por la enfermera y la capacidad de resolución en el SAT. **Materiales y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo del SAT realizado entre septiembre y diciembre de 2011. El circuito del SAT se inicia en la recepción de llamadas, por personal administrativo o de enfermería, quien registra en un formulario específico los siguientes campos: fecha, nombre del paciente, SIP, nombre del familiar/cuidador, parentesco, teléfono, motivo y carácter de la llamada; si la consulta se deriva a la enfermera se deposita en un cajetín específico. La enfermera

atiende las llamadas diariamente, de modo diferido, y completa el formulario registrando la respuesta al problema planteado. Para analizar los datos se utilizó el formulario de registro de llamadas y base de datos de la actividad de enfermería. Según la naturaleza de la llamada (reactiva-proactiva), se agruparon los motivos en categorías: problemas relacionados con la medicación, la movilidad del paciente o la alimentación, seguimiento de efectos adversos, síntomas psicológicos y conductuales, y otros relacionados con cuestiones no incluidas anteriormente. **Resultados.** En el periodo comprendido entre septiembre y diciembre de 2011, la enfermera registró 202 llamadas, el 58% de modo reactivo y el 42% proactivo, lo que supone el 27,1% de la actividad global del servicio. De las 202 llamadas, el 84,7% fueron de mujeres (41% hijas, seguido del 12,5% de esposas y 8,8% de hijos). Los motivos de llamada fueron, de modo reactivo, 56,8% sobre problemas con la medicación, 11,8% sobre síntomas psicológicos y conductuales, 5,4% sobre movilidad del paciente, 2,9% sobre alimentación y 4,9% otros, y de modo proactivo, 29,8% sobre seguimiento de efectos adversos, 10,9% para informar de resultados de análisis y tratamiento, 5,9% sobre información de fármacos, 2,9% sobre información de cursos y 7,4% otros. En cuanto a la capacidad resolutoria, fue del 65,3%, lo que supone el 17,9% de la actividad global. **Conclusiones.** La actividad más frecuente se refiere al control de fármacos y su intervención en el manejo de los síntomas psicológicos y conductuales. La capacidad resolutoria de la enfermera es importante (17,9% de la actividad global). La baja actividad referida a cuidados básicos podría relacionarse con los cursos para cuidadores.

02.

Estudio de calidad de vida y estado funcional en la enfermedad de Alzheimer: escala SF-36

V. Peset^a, M. Baquero^b, R. Muñoz^c, R. Sánchez^d, A. del Olmo^e, J.C. Meléndez^f, A. Salazar^g, J.A. Burguera^b, por el subnodo ENAE del Banco Nacional de ADN

^a Consorcio HGU. ^b Hospital Universitario La Fe. ^c Hospital La Ribera. ^d Hospital Arnau de Vilanova. ^e Hospital Doctor Peset. ^f Departamento de Psicología Evolutiva. Facultad de Psicología. Universitat de València. ^g Departamento de Epidemiología. Salud Pública. Conselleria de Sanitat. Agència Valenciana de Salut. Valencia.

Introducción. La calidad de vida relacionada con la salud es un concepto que incluye juicios de valor de la persona sobre su estado de salud y el apoyo recibido por su entorno. **Objetivo.** Conocer el comportamiento de la escala de calidad de vida SF-36 en los diferentes estadios de la evolución de la enfermedad de Alzheimer (EA), respecto al deterioro cognitivo y la valoración del deterioro global. **Pacientes y métodos.** Se realizó la encuesta SF-36, versión española 1.4, calculando la suma cruda de los resultados transformados en una escala 0-100 en las ocho dimensiones del test. Los pacientes fueron remitidos por neurólogos que trabajan de forma preferente en demencias en el área metropolitana de Valencia y poblaciones adyacentes, con diagnóstico de EA probable según los criterios del NINCDS-ADRDA. Se recogieron datos demográficos, antecedentes personales y características específicas de la enfermedad, incluidos la escala de deterioro global de Reisberg (GDS), el MMSE y la fluencia verbal en forma de animales en un minuto. **Resultados.** Se

entrevistaron 132 pacientes con el cuidador principal presente en la entrevista, 46 hombres y 86 mujeres, con una edad media de 73 años. La distribución del grupo fue: 1% con GDS-3, 31% con GDS-4, 28% con GDS-5, 33% con GDS-6 y 6% con GDS-7. La media del MMSE fue de 12,37 puntos (rango: 0-26), y la media de la fluencia verbal, de 5,12 (rango: 0-20). El estado funcional en forma de GDS se relaciona directamente con las dimensiones de calidad de vida del test SF-36: función física ($p < 0,001$), rol físico ($p < 0,001$), salud general ($p = 0,029$), vitalidad ($p = 0,001$), función social ($p < 0,001$) y rol emocional ($p = 0,019$). No se relaciona con el dolor corporal ni con la salud mental. **Conclusiones.** La EA produce una gran pérdida en la calidad de vida del paciente. La mayoría de los aspectos de la valoración de la calidad de vida con SF-36 se relacionan con el empeoramiento de la enfermedad.

03.

Miastenia grave en la Marina Baixa

C. Díaz Marín, R. Sánchez Pérez, N. Pérez Carmona, L. Berenguer, M. Lezcano

Hospital Marina Baixa.

Objetivos. Describir las características clínicas de los pacientes afectados de miastenia grave en el Hospital Marina Baixa y calcular la prevalencia aproximada de miastenia en nuestro departamento de salud. **Pacientes y métodos.** Búsqueda en el sistema de historia electrónica de todos los pacientes con diagnóstico codificado de miastenia, con fecha de 1 de febrero de 2011. Recogida de las variables de estudio de la historia clínica, cálculo de fre-

cuencias y medias. **Resultados.** Se identificaron 34 pacientes. De ellos, 32 correspondían realmente a miastenia grave. Uno correspondía a un síndrome miasténico congénito, y otro, a un síndrome miasténico de Lambert-Eaton. La prevalencia fue de 166,65 casos/millón, con una ratio mujer/hombre de 1,6. La edad media fue de 52,26 años, con una edad media de inicio de 42,54 años y una edad media al diagnóstico de 43,33 años. Las miastenias graves generalizadas fueron 24 (70%), y las oculares, 8 (30%). El grado de Osserman alcanzado fue III en 7 pacientes y II en 17 pacientes. El EMG fue patológico en 30 casos (88%), y los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, en 20 (59%). En la fecha de la recogida de datos estaban en tratamiento con corticoides 6 pacientes, y con inmunosupresores, 21 (62%). El más usado es el micofenolato. Un total de 7 pacientes han precisado en alguna ocasión tratamiento con inmunoglobulinas, y 6, plasmaféresis, lo que coincide con los pacientes con clínica más grave. Como complicaciones de los inmunosupresores destaca una toxoplasmosis retiniana por ciclosporina y una diarrea por *Clostridium difficile* por tacrolimus. Actualmente la situación clínica es IIa o mejor en 27 pacientes (79%), pero sólo 16 llevan una vida laboral activa (47%) y 9 están jubilados por criterios de edad. Un total de 12 (35%) han sido valorados al menos una vez en la consulta especializada de un hospital terciario. **Conclusiones.** La prevalencia de la miastenia grave es similar o superior a la de los estudios previos; la búsqueda por el sistema informatizado de historia clínica resulta útil en esta patología por la alta especificidad del diagnóstico y porque es casi exclusiva del neurólogo. La mayoría de los pacientes consiguen una buena situación funcional con un tratamiento que incluya inmunosupresores, aunque no todos ellos son capaces de integrarse en la actividad laboral. El seguimiento conjunto con las unidades altamente especializadas permite mejorar la asistencia a estos pacientes.

04.

Estimulación del ganglio esfenopalatino como tratamiento de la cefalea en racimos crónica refractaria

A. García Casado, B. López Pesquera, L. Luca, G. Llorens Calatayud, J.M. Láinez Andrés

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La cefalea en racimos crónica es una patología altamente invalidante y generalmente refractaria a múltiples tratamientos preventivos solos y en combinación. Los tratamientos agudos habituales no están exentos de efectos secundarios y su precio es muy elevado. Las técnicas de neuroestimulación existentes hasta la fecha, si bien han demostrado ser eficaces, presentan ciertos inconvenientes al limitar la vida diaria del paciente, lo que ha motivado la necesidad del desarrollo de nuevas técnicas igualmente eficaces pero con menos limitaciones en el día a día. **Objetivo.** Demostrar la eficacia y la seguridad en el tratamiento mediante la estimulación aguda, durante las crisis, del ganglio esfenopalatino, en la cefalea en racimos crónica refractaria. **Pacientes y métodos.** Se seleccionan pacientes con cefalea en racimos crónica refractaria, implantándose un total de nueve estimuladores, ocho hombres y una mujer, con edades comprendidas entre 20 y 48 años y una cronificación previa de entre 1,5 a 36 años. El estimulador se implanta en la fosa pterigopalatina y se activa mediante un control remoto externo, que funciona mediante baterías recargables. Los pacientes deben activar la estimulación al comienzo de las crisis aproximando el control remoto a la zona maxilar. Hay una primera fase de entrenamiento de uso del dispositivo y ajuste de parámetros para el control óptimo del dolor, seguida de una fase experimental, de forma aleatoria, en la que cada vez que el paciente utilice el dispositivo obtendrá una intensidad óptima, subóptima o placebo, seguida de una fase de período abierto. **Resultados.** Cinco de los nueve pacientes implantados se encuentran actualmente en período

abierto, con 10 meses de seguimiento dos de ellos y ocho meses los otros tres. Todos ellos han alcanzado una disminución de la frecuencia de crisis del 50% o superior y consiguen tratarlas con la estimulación con éxito, habiendo conseguido disminuir drásticamente el uso de triptanes por vía parenteral. Los cuatro pacientes restantes han sido intervenidos recientemente y no se dispone de resultados clínicos hasta la fecha. No han existido complicaciones quirúrgicas. **Conclusiones.** La estimulación del ganglio esfenopalatino ha demostrado ser una técnica eficaz hasta la fecha y sin efectos secundarios graves. Así mismo, no limita la vida diaria del paciente dada su mayor sencillez y reducidas dimensiones.

05.

Blefarospasmo, nuestra experiencia de más de 10 años con toxina botulínica

B. Mollá Insa, A. Simón Gozalbo, J. Renau Lagranja, J. Arnau Barrés, B. Claramonte Clausell, D. Geffner Sclarsky

Hospital General de Castellón.

Introducción. El blefarospasmo primario es una distonía focal idiopática con una elevada prevalencia en la población adulta y que consiste en la contracción involuntaria de los músculos orbiculares de los párpados. Se asocia a sintomatología ocular y puede llegar a producir importantes limitaciones en la vida diaria de estos pacientes. Muchos de ellos presentan una maniobra voluntaria (gesto antagonista) que disminuye la gravedad de los síntomas. En la actualidad el tratamiento de elección es la toxina botulínica. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo en el que se revisan las características clínicas y demográficas de los pacientes diagnosticados de blefarospasmo y en tratamiento con toxina botulínica en consultas externas de neurología del Hospital General de Castellón en el período 2000-2012. Analizamos también la sintomatología ocular asociada y la presencia o no de gesto antagonista en aquellos pacientes en tratamiento activo. **Resultados.** Se recogen 41 pacien-

tes (58,5% mujeres y 41,5% varones), cuatro de ellos diagnosticados de blefarospasmo secundario (tres con parálisis supranuclear progresiva y uno con enfermedad de Parkinson) y dos como síndrome de Meige. La edad media al diagnóstico es de $63,76 \pm 9,24$ años, con un retraso medio en el diagnóstico de $4,48 \pm 8,20$ años. El tiempo medio de seguimiento es de 52,68 meses por paciente, con beneficio medio entre infiltraciones de 2,4 meses. Existe un aumento progresivo de las dosis de toxina entre la primera y la última infiltración, siendo estadísticamente significativo ($p < 0,002$). Un 23,1% han presentado efectos adversos, siendo la ptosis palpebral el más frecuente, seguido de la diplopía. Un 39% de los casos discontinuaron el tratamiento, siendo la causa más frecuente desconocida (43,8%) y en segundo lugar el *exitus* (25%). De los 41 pacientes se entrevista a 23, de los cuales un 56,5% presenta gesto antagonista, consistente en tocarse los párpados (45,5%), masajearse los (45,5%) o tocarse la frente (9,1%), siendo efectivo en un 83,3% de los casos. Un 72,7% de los entrevistados presentan en la actualidad síntomas oculares con Schirmer patológico en el 88% de los pacientes. **Conclusiones.** El tratamiento con toxina botulínica es efectivo y con escasos efectos adversos. Aun así, un elevado porcentaje de estos pacientes presenta sintomatología ocular asociada y el gesto antagonista se presenta con menor frecuencia en blefarospasmo que en otras distonías como la distonía cervical.

06.

Evaluación ultrasonográfica de la sustancia negra

N. López Hernández^a, A. García Escrivá^a, M. Shalabi Benavent^b

^aServicio de Neurología. Hospital IMED Levante. Benidorm. ^bServicio de Farmacia. Hospital de Elda.

Introducción. Durante la pasada década, la hiperecogenicidad de la sustancia negra se ha establecido como un marcador diagnóstico complementario en la enfermedad de Parkinson (EP). Sin embargo, la prevalencia des-

crita varía mucho (68-99%) al estar directamente influida por factores como la definición de la hiperecogenicidad, el equipo empleado y la experiencia del investigador. Algunos estudios también evidencian una prevalencia algo aumentada en los pacientes con temblor esencial (TE). **Objetivo.** Describir la prevalencia de una hiperecogenicidad de la sustancia negra agrandada, según los criterios internacionales, en nuestros pacientes con EP y TE. Igualmente, describimos nuestros hallazgos en una muestra de sujetos sanos con el fin de obtener nuestros propios valores de referencia. **Sujetos y métodos.** El estudio se ha realizado con un equipo Siemens Antares, con el que se evaluaron ultrasonográficamente los pacientes del Servicio de Neurología de IMED Levante con diagnóstico establecido de EP y TE. Los controles fueron seleccionados de la consulta externa, entre pacientes y familiares sin evidencia de trastorno motor ni antecedente familiar al respecto, previo consentimiento informado. Siguiendo el consenso internacional, se consideró que tenían una hiperecogenicidad de sustancia negra agrandada aquellos sujetos en los que, al menos en una de ellas, se obtenía una medición planimétrica por encima de 0,24 cm². **Resultados.** Se evaluaron un total de 86 sujetos, de los que se excluyeron siete que no tenían ventana acústica (8,1%). Se disponía de buena ventana en 25 pacientes con EP (70,8 años de media), en 25 pacientes con TE (66,7 años de media) y en 29 controles (53 años de media). Siguiendo el criterio internacional, presentaban sustancia negra agrandada un 52% de los pacientes con EP y ninguno de los pacientes con TE y controles. Si empleamos nuestro propio punto de corte (P90 de los controles), presentaban sustancia negra agrandada el 76% de los pacientes con EP y un 8% de los pacientes con TE. **Conclusiones.** La evaluación ultrasonográfica de la sustancia negra consigue detectar en nuestro laboratorio una diferencia significativa entre los sujetos que padecen EP y sujetos normales o con TE. Aunque son datos muy preliminares, la evaluación planimétrica en nuestro laboratorio obtiene valores por debajo del criterio

establecido internacionalmente por Walter et al, considerando por tanto fundamental que cada laboratorio realice y publique sus propios análisis para mejorar los estudios comparativos.

07.

Análisis de los factores de riesgo y etiopatogenia en el ictus isquémico en el paciente joven

D. Górriz, M. Frasquet, J.I. Tembl, V. Parkhutik, A. Lago

Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. El ictus isquémico en el paciente joven supone un porcentaje importante (13% < 55 años en nuestra serie) con un perfil de factores de riesgo y etiologías habitualmente distintos al del paciente añoso. **Objetivo.** Analizar si existen diferencias en los factores de riesgo y etiopatogenia en el ictus isquémico agudo en función de la edad. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de 935 casos de ictus isquémico, ingresados en la Unidad de Ictus del Hospital La Fe entre el 31 de octubre de 2005 y el 30 de julio de 2010. Los factores de riesgo y la clasificación etiológica hallados se han evaluado mediante estratificación por edad (≤ 55 años, > 55 años). **Resultados.** Sobre un total de 935 pacientes consecutivos, 121 pacientes (12,9%) son menores de 55 años (mujeres: 34%; hombres: 66%; rango: 15-55 años). Entre los factores de riesgo analizados, alcanzaron significación estadística el tabaquismo (55,3% en ≤ 55 años frente a 15,1% en > 55 años; $p < 0,05$), la hipertensión arterial (47,2% en < 55 años frente a 72,5% ≤ 55 años; $p < 0,05$), la diabetes mellitus (22,8% en ≤ 55 años frente a 36,8% en > 55 años; $p < 0,05$), cardiopatía previa (18,3% en ≤ 55 años frente a 38,3% en > 55 años; $p < 0,005$), la fibrilación auricular (7,3% en ≤ 55 años frente a 16,5% en > 55 años; $p < 0,005$), el ictus previo (5,7% en ≤ 55 años frente a 21,6% en > 55 años; $p < 0,005$) y el tratamiento previo con antiagregantes (12,2% en ≤ 55 años frente a 37,6% en > 55 años; $p < 0,005$). En la clasificación etiológica, también existen diferen-

cias significativas (clasificación TOAST) entre ambos grupos en el ictus aterotrombótico (13,8% en ≤ 55 años frente a 21,2% en > 55 años), ictus lacunar (21,1% en ≤ 55 años frente a 12,6% en > 55 años), otros diagnósticos (10,6% en ≤ 55 años frente a 1,2% en > 55 años) e ictus de causa indeterminada (16,3% en ≤ 55 años frente a 23,8% en > 55 años). **Conclusiones.** Aunque comparten factores de riesgo, el paciente joven presenta menos hipertensión arterial, diabetes mellitus, cardiopatía previa, fibrilación auricular e ictus previo que el paciente añoso. Asimismo, el tabaquismo es un factor muy frecuente entre este grupo poblacional. También existen diferencias en la clasificación etiológica, con menor porcentaje de ictus indeterminados, ateroscleróticos y lacunares en el paciente joven y un mayor porcentaje de causas poco habituales.

08.

Experiencia inicial tras la implantación del código ictus en el Hospital General Universitario de Elche

S. Boned Riera, C. Piñana Plaza, L. Navarro Cantó, C. Doménech Pérez, M.A. García Quesada, J. Alom

Hospital General Universitario de Elche.

Introducción. En mayo de 2011 se implantó el código ictus en el Hospital General Universitario de Elche (HGUE), constituyéndose como centro de referencia para la población de las áreas sanitarias de Alicante Sur. Describimos la actividad desarrollada durante los primeros seis meses desde su implantación. **Pacientes y métodos.** Hemos recogido y analizado datos de los códigos ictus activados en los primeros seis meses. Se han analizado diagnósticos, características demográficas, factores de riesgo, variables clínicas, tiempos de actuación, demora del tratamiento, complicaciones, mortalidad y valoraciones funcionales a los tres meses. **Resultados.** Se han activado 65 códigos ictus, de los cuales 41 (63%) son ictus isquémicos, y se ha realizado fibrinólisis intravenosa en 22 pacientes (32,3%); el resto compren-

dían cuatro ataques isquémicos transitorios (6,2%), seis ictus hemorrágicos (9,2%), y 14 (21,5%) *stroke mimics*. Del total de ictus ingresados en Neurología se ha activado el 48,7%. La mayoría (58,5%) pertenecen al HGUE, son varones (50,8%), hipertensos (63,1%) y tienen una edad media de 69,3 años. En el grupo de ictus isquémico hemos encontrado diferencias significativas entre pacientes con y sin fibrinólisis en cuanto a presencia de tabaquismo (35% frente a 5,9%; $p = 0,037$) y demora desde el inicio de los síntomas hasta la llegada al hospital ($77,6 \pm 45$ min frente a 202 ± 146 min; $p = 0,035$). El 33% de los ictus isquémicos fueron aterotrombóticos, el 27% cardioembólicos, el 9% lacunares y el 30% de naturaleza indeterminada. Los avisos procedieron en un 49% de urgencias y en un 32,3% del CICU. La demora media hasta el hospital fue de $101,5 \pm 85$ min, y la media de la valoración por Neurología, de 114 ± 59 min. El tiempo puerta-TC fue de 39 ± 32 min; el tiempo puerta-aguja, de 83 ± 30 min, y el tiempo de fibrinólisis, de 160 ± 42 min. Comparando ictus isquémicos con NIHSS > 4 tratados ($n = 14$) frente a no tratados ($n = 6$), hemos obtenido un Rankin ≤ 2 en el 64,2% frente al 33,3% y un Rankin ≤ 1 en el 21,4% frente al 0% (diferencias no significativas). En este mismo grupo de pacientes, la mortalidad fue del 14,3% frente al 50%. El 50% de los ictus isquémicos moderados y el 62,5% de los graves presentaron a los tres meses un Rankin ≤ 2 . Un paciente sufrió hemorragia intracerebral sintomática (4,5%). **Conclusiones.** Se han activado más de 10 códigos ictus al mes durante los primeros seis meses, realizándose fibrinólisis intravenosa en uno de cada tres pacientes. Los tratados presentaron mejor pronóstico funcional y menor mortalidad que los no tratados, con baja tasa de complicaciones. Con el objetivo de tratar en los primeros 90 min del ictus, y en la primera hora desde la llegada al hospital, debemos reducir los tiempos de actuación extrahospitalarios e intrahospitalarios. Puesto que aproximadamente por cada código ictus activado hay uno que no se activa, debemos fomentar las campañas de información a la población.

09.

Angioplastia carotídea por estenosis tras radioterapia: revisión de 12 casos

M. Frasquet, D. Górriz, J.I. Tembl, V. Parkhutik, A. Lago

Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. La estenosis carotídea es una complicación frecuente en pacientes que previamente han recibido radioterapia en cabeza y cuello. El abordaje quirúrgico resulta complicado por motivos técnicos, por lo que la angioplastia es el tratamiento de elección en estos pacientes. **Objetivos.** Presentar y analizar nuestra experiencia con pacientes que fueron tratados mediante angioplastia carotídea y que habían recibido previamente radioterapia en la región cervical. **Pacientes y métodos.** De una serie consecutiva de 426 pacientes tratados con angioplastia carotídea, 12 (2,8%) habían recibido previamente radioterapia por antecedente de neoplasia maligna en la región de cabeza/cuello. Tras el tratamiento, los pacientes fueron seguidos durante una media de 58 meses (rango: 1-108 meses) mediante estudio Doppler, angiografía, angiorresonancia o clínicamente. **Resultados.** De nuestros pacientes, 11 eran hombres y una era mujer. La media de edad fue de 68,4 años (rango: 55-80 años). Todos habían recibido radioterapia cervical $\pm$ cirugía por diferentes neoplasias malignas. Cinco de los pacientes (42%) presentaban estenosis sintomáticas. Otros siete pacientes (58%) presentaban estenosis significativas asintomáticas. El intervalo medio entre el momento de la radioterapia y la detección de estenosis fue de 14,7 años (rango: 7-30 años). No se produjeron complicaciones inmediatas relacionadas con la angioplastia. En el primer mes tras el tratamiento un paciente (8,3%) falleció a causa de una neoplasia maligna no conocida previamente. No se produjeron más muertes, ictus/AIT ni otras complicaciones en el primer mes. Durante el seguimiento posterior, dos de los pacientes (17%) incluidos en la revisión han presentado un ictus o un AIT tras el tratamiento inicial. Cuatro

pacientes (33%) habían fallecido en el momento de recoger los datos. Al menos seis pacientes (50%) fueron diagnosticados de reestenosis. El tiempo medio transcurrido desde el tratamiento hasta la detección de reestenosis fue de 5,6 años (intervalo: 3-6 años). **Conclusiones.** La angioplastia carotídea es el tratamiento de elección en la estenosis de carótida posradioterapia. En nuestra serie, la tasa de complicaciones al primer mes es baja. La tasa de reestenosis, tal como se describe en la bibliografía, es elevada, así como la mortalidad por cualquier causa. Por eso es necesario realizar estudios con seguimiento a largo plazo para confirmar su indicación.

010.

Ictus y discapacidad: estudio longitudinal en pacientes con discapacidad moderada tras un ictus, incluidos en un programa de rehabilitación multidisciplinarM. Balasch Bernat^a, M.D. Navarro^b, L. López Bueno^a, C. Colomer^b, B. Moliner^b, J. Ferri^b, E. Noé^b^a Departamento de Fisioterapia. Universitat de València. ^b Servicio de Neurorrehabilitación. Hospital NISA Valencia al Mar y Fundación Hospitales NISA.

Introducción. Los ictus son la principal causa de discapacidad en el adulto; sin embargo, la repercusión de los problemas cognitivos, conductuales o motores resultantes sobre el grado de discapacidad global, así como la respuesta de estos problemas a programas de rehabilitación específicos, no se ha estudiado por completo. **Objetivos.** Describir la frecuencia de presentación de problemas cognitivos, conductuales, motores y funcionales en pacientes con una discapacidad moderada-grave tras un ictus, valorar la evolución de estos déficits y sus respuestas a un programa de rehabilitación específico, así como los predictores de mejoría de estos déficits y la carga que estos problemas tienen sobre la discapacidad final. **Pacientes y métodos.** 396 pacientes con una edad media de 55,6 $\pm$ 12,6 años, una cronicidad de 131,5

$\pm$ 148,4 días y una discapacidad moderada-grave (Rankin $\geq$ 3) después de un ictus isquémico ($n = 221$) o hemorrágico ($n = 175$) participaron en este estudio. Todos los pacientes fueron clasificados de acuerdo a su situación cognitiva –test minimental (MMSE), orientación del PIEN-Barcelona y Mississippi Aphasia Screening Test (MAST)–, conductual –inventario neuropsiquiátrico (NPI)–, motora –escala de equilibrio de Berg y escala de deambulaci3n de Hauser– y funcional –Rankin y Barthel–. Todos los pacientes fueron incluidos en un programa de rehabilitaci3n multidisciplinar y reevaluados tras seis meses de tratamiento. **Resultados.** Al ingreso, un 82,8% de la muestra presentaba una discapacidad funcional moderada (Barthel $<$ 75), un 75,3% no tenia capacidad de marcha (Hauser $>$ 6), un 79,5% presentaba un riesgo de caida (Berg $<$ 45), un 43,7% presentaba problemas conductuales graves (NPI $>$ 6 en alguna subescala), un 34,6% presentaba problemas cognitivos (MMSE $<$ 23), y un 15,7%, un mal nivel comunicativo (MAST $<$ 40). Durante el tratamiento, la discapacidad funcional mejor3 en el 29,5% de la muestra, el riesgo de caida disminuy3 en el 23,4%, la capacidad de marcha aut3noma aument3 en el 28,8%, la situaci3n cognitiva global mejor3 en el 14%, el nivel comunicativo mejor3 en el 5,3%, y la gravedad de los problemas conductuales, en el 6,1% de la muestra. Un 11% de los pacientes presentaba al final del tratamiento una discapacidad leve (Rankin = 0-2), y un 29,5%, una discapacidad moderada (Rankin = 3). La edad, el estado cognitivo y la capacidad de marcha fueron predictores significativos de buena recuperaci3n (Rankin = 0-2). **Conclusiones.** Las consecuencias del ictus son multidimensionales tanto en su presentaci3n como en su evoluci3n, con predominio de la discapacidad motora y peor respuesta terap3utica de los problemas conductuales. Estos resultados pueden ser de utilidad a efectos pron3sticos y terap3uticos.

011.

Eficacia de un sistema virtual multiusuario para la rehabilitaci3n de las habilidades metacognitivas y de cognici3n social de pacientes con da3o cerebral adquiridoM.D. Navarro^a, R. Llor3ns^b, C. Garc3a Bl3zquez^a, O. Renau^a, M.C. Caballero Coulon^a, P. Mesa Gresa^b, M. Alca3iz^b, N. Ferri^a, J. Ferri^a, E. No3^a^a Servicio de Neurorrehabilitaci3n. Hospital NISA Valencia al Mar y Fundaci3n Hospitales NISA. ^b I3BBH/LabHuman. Universitat Polit3cnica de Val3ncia.

Introducci3n. Adem3s de los reconocidos problemas que las lesiones cerebrales adquiridas generan en las funciones cognitivas b3sicas, frecuentemente estos pacientes presentan dificultades de reconocimiento de sus propios d3ficits (metacognici3n) y alteraciones en las relaciones interpersonales (cognici3n social). Los avances tecnol3gicos permiten trabajar estos problemas salvando el obst3culo del entorno hospitalario. **Objetivo.** Determinar la eficacia de una herramienta l3dico-terap3utica multiusuario ('Escala de la conciencia'), basada en tecnolog3a virtual, como m3todo para rehabilitar la conciencia de enfermedad y las habilidades sociales en sujetos con da3o cerebral adquirido (DCA). **Pacientes y m3todos.** Diez pacientes con DCA (cuatro por traumatismo craneoencef3lico y seis por ictus), con una edad media de 41,1 $\pm$ 15,0 a3os y una cronicidad de 302,2 $\pm$ 147,6 d3as, se incluyeron en este estudio. Todos los pacientes participaron en un programa semanal de nueve meses de duraci3n espec3ficamente dirigido al tratamiento de la anosognosia y la cognici3n social basado en el sistema 'Escala de la conciencia'. El programa utilizado se basa en los par3metros establecidos previamente por nuestro grupo de trabajo, incluyendo las modificaciones y mejoras que posibilita el uso de las nuevas tecnolog3as. El juego facilita la adquisici3n de conocimientos necesarios para la adecuada percepci3n de las deficiencias y pone en pr3ctica estrategias de afrontamiento y compensa-

ción de las limitaciones funcionales generadas tras un DCA. Las habilidades metacognitivas fueron valoradas al inicio y al finalizar el programa por el paciente, el familiar-cuidador y el terapeuta mediante la *Self-Awareness of Deficit Interview* y la *Patient Competency Scale*. Las habilidades sociales se evaluaron mediante el *Interpersonal Reactivity Index* y la escala de habilidades sociales. **Resultados.** Inicialmente, cuatro pacientes presentaban problemas de autopercepción de sus déficits; cinco pacientes, problemas de autopercepción de su discapacidad, y seis, dificultades para establecer metas realistas de futuro. Al finalizar el programa todos los pacientes percibían de forma adecuada sus déficits, tan sólo dos pacientes seguían teniendo dificultades en la percepción de las dificultades generadas por tales déficits, y todavía el 50% los sujetos ($n = 5$) tenía dificultades para aprender a establecer metas realistas. Ocho pacientes puntuaban por debajo del percentil 25 en la escala de habilidades sociales al inicio y sólo tres lo hicieron al finalizar el programa. **Conclusiones.** Nuestros resultados convierten la 'Escala de la conciencia' en un instrumento válido y útil en el proceso rehabilitador de la conciencia de enfermedad y la cognición social en pacientes con DCA. La planificación futura ajustada sigue representando un reto terapéutico en estos pacientes.

012.

Experiencia y resultados de la Unidad de Ictus, Hospital General de Valencia (2004-2011)

J.M. Pons Amate, F.J. Domingo Monje, J. Sánchez, J. Mascarell Estrada, A. Romero Martínez

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. Desde su apertura en marzo de 2004, la Unidad de Ictus de nuestro departamento ha atendido cerca de 2.500 pacientes. La evidencia científica muestra que las Unidades de Ictus disminuyen la mortalidad en un 17% y la dependencia funcional en un 25%. **Objetivo.** Analizar el im-

pacto que ha tenido la implantación de la Unidad de Ictus en la asistencia a nuestros enfermos, describiendo la evolución de las complicaciones y la mortalidad a lo largo de estos años. **Pacientes y métodos.** Se incluyen en el análisis todos los enfermos atendidos en nuestra unidad desde su inicio hasta el año 2011 inclusive. Los datos son proporcionados por la base de datos del hospital en soporte Access. **Resultados.** En el periodo analizado se han atendido cerca de 2.500 pacientes, con una media de 318 pacientes por año. La distribución por sexos es un 55% hombres, con una edad media de 68 años, y un 45% mujeres, con una edad media de 72 años. La estancia media ha descendido de 9,6 días en 2002 a 8,2 días en 2011, sin contabilizar arteriografías, aunque hay una gran diferencia entre los pacientes que van a domicilio con una estancia en torno a 7,5 días frente a los que van a un centro de larga estancia, con un promedio cercano a los 18 días. La mortalidad ha descendido de un 11,6% a un 9,06%, lo que representa un 22% de reducción. Las complicaciones se clasifican en cardiovasculares, neurológicas y sistémicas, con un promedio de 11,67%, 17,45% y 23,26%, respectivamente, muy cercano a lo descrito en la bibliografía. Al alta, el 40,25% de los pacientes son independientes. Un 28,25% de los pacientes presenta una dependencia leve-moderada, y el 22,12%, una dependencia grave. En la bibliografía se describe una dependencia funcional en el 60-80% de los pacientes, por lo que se ha reducido la dependencia un 17-35% de los casos. **Conclusiones.** Los resultados de la Unidad de Ictus de nuestro departamento avalan el trabajo de todos los profesionales implicados y se encuentran en la línea de lo descrito en la bibliografía, consiguiendo los objetivos marcados para la disminución de la mortalidad y la dependencia.

013.

Efectividad y seguridad del fingolimod en la práctica clínica: experiencia conjunta de las unidades de esclerosis múltiple del Hospital La Fe y del Hospital Clínico de Valencia

F. Pérez Miralles, I. Boscá, A. Navarré, M. Escutia, A. Bernad, F. Coret, B. Casanova

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. El fingolimod es un antagonista funcional del receptor de esfingosina-1-fosfato presente en las células linfoides, que se ha revelado como una terapia eficaz en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente. **Objetivo.** Analizar la seguridad y efectividad del fingolimod en el tratamiento de la esclerosis múltiple tanto en pacientes incluidos en los ensayos clínicos fase II y III como en condiciones de uso real. **Pacientes y métodos.** Se evaluó a todos los pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente tratados con fingolimod de las unidades de esclerosis múltiple del Hospital La Fe y del Hospital Clínico de Valencia. Se analizó la actividad clínica durante el seguimiento de todos los pacientes y la información relativa a efectos adversos moderados y graves. **Resultados.** Se incluyeron 47 pacientes, 21 procedentes de los ensayos en fase II y III. La media de edad de los pacientes fue de 35 años, con una media de 8 años de evolución de la enfermedad, una EDSS mediana de 2,5 y una media de brotes en los dos años previos al tratamiento de 1,7. El 53% de los pacientes recibió dos o más terapias previas al tratamiento con fingolimod. Los pacientes han seguido una media de 21,8 meses el tratamiento con fingolimod. Se observó una reducción significativa de la tasa de brotes durante el primer año de tratamiento (78% de reducción) y una tendencia (0,08) a la reducción de la EDSS de la última visita respecto a la basal. Diez pacientes presentaron al menos un brote durante el primer año de seguimiento con fingolimod. No se observaron in-

cidencias significativas durante las primeras dosis del fármaco. Veinticinco pacientes desarrollaron algún tipo de efecto adverso significativo, 13 de ellos en forma de infección leve. Se retiró de forma definitiva el tratamiento a 16 pacientes, en ocho de los cuales por efectos adversos. **Conclusiones.** El fingolimod es efectivo en el control de la enfermedad en condiciones de uso real, con un balance riesgo-beneficio favorable.

014.

¿Qué comunicamos los neurólogos valencianos?

G. Más Sesé

Hospital La Pedrera. Denia, Alicante.

Introducción. La Sociedad Valenciana de Neurología (SVN) fue fundada en el año 1985. Desde entonces, y de forma ininterrumpida, se ha celebrado anualmente la reunión de la sociedad, en la cual siempre han tenido especial protagonismo las comunicaciones presentadas por los socios, tanto en formato oral como póster. **Objetivo.** Reflejar la evolución en los últimos años de las comunicaciones presentadas. **Materiales y métodos.** Se trata de un estudio descriptivo de las comunicaciones presentadas por la neurología valenciana desde el año 2005 hasta el momento actual, tanto en las reuniones de la SVN como en las de la Sociedad Española de Neurología (SEN). Para ello se ha realizado anualmente una recogida sistemática de datos sobre tipo de comunicación (oral o póster), hospital de procedencia y grupo diagnóstico al que pertenece. **Resultados.** En el periodo analizado (2005-2011), el número de comunicaciones a la SVN ha descendido progresivamente (47 en el año 2005 y 29 en el año 2011). El número de comunicaciones a la SEN en el mismo periodo se ha mantenido siempre por encima de 50, con un pico máximo de 73 comunicaciones en el año 2005. El grupo diagnóstico más frecuentemente representado en ambas reuniones es la patología vascular, seguida del deterioro cognitivo. El tercer diagnóstico más frecuente en la reunión de la SEN es la enfermedad des-

mielinizante, mientras que en la de la SVN es el tema de la gestión y la asistencia neurológica. Se han observado diferencias en cuanto al número de comunicaciones presentadas por cada hospital en una u otra reunión, habiendo hospitales con mayor tendencia a presentar sus trabajos en la reunión de la SEN y otros en la SVN. También hay diferencias en cuanto al número de trabajos cuando se analizan las tres provincias de forma separada. El centro que más trabajos ha presentado en la reunión de la SVN es el Hospital General de Castellón, seguido del Hospital La Fe y el Hospital Doctor Peset, ambos en Valencia. Se ha observado además un descenso en el número de trabajos multicéntricos presentados en la SVN, frente al ascenso observado en los presentados en la SEN. **Conclusiones.** El número de trabajos presentados en la SVN ha descendido en los últimos años, frente al incremento observado en los presentados en la SEN. Se observan además diferencias en cuanto a los trabajos multicéntricos, más habituales en la reunión anual de la sociedad española. Los grupos diagnósticos más frecuentes son similares en ambas reuniones. El presente trabajo intenta hacer una reflexión sobre la evolución de trabajos comunicados en los últimos años y cuáles son las áreas de mayor interés de la neurología valenciana.

PÓSTERS

P1.

Manifestaciones periféricas de neurosarcoidosis: a propósito de un caso

L. Pérez Romero, A. Alcántud,
J.M. Ferrer Casanova, C. Poyatos

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria multisistémica de etiología desconocida. La afectación del sistema nervioso ocurre en un 5-10% de los pacientes, pudiendo presentarse con afectación de

pares craneales (VII par craneal), sistema nervioso central, alteraciones vasculares, nervios periféricos (mononeuritis múltiple) y disfunción neuropsiquiátrica. Los corticoides constituyen el fármaco de primera opción para su tratamiento, siendo necesario en ocasiones su combinación con inmunosupresores. **Caso clínico.** Varón atendido en urgencias en mayo de 2011 por presentar cuadro de parestias y alodinia en hemicara izquierda, acompañándose de debilidad y sincinesias. En este contexto presentaba una hipertrofia parotídea bilateral, motivo por el cual fue remitido a consultas externas de Neurología y ORL para estudio diagnóstico de algia facial atípica de origen neuropático e hipertrofia parotídea bilateral. Como antecedentes, había presentado un cuadro de debilidad facial izquierda en enero de 2010, con diagnóstico de parálisis facial periférica izquierda de etiología idiopática y prescribiéndose tratamiento convencional con corticoterapia. En junio de 2011, antes de poder completar el estudio ambulatorio, acudió a urgencias por disfagia progresiva y disfonía, siendo ingresado para estudio hospitalario. En la exploración presentaba dolor de características neuropáticas junto a hipoestesia en múltiples territorios corporales –territorio trigeminal derecho, en pulpejos de primer, segundo y tercer dedos de la mano derecha, antebrazo izquierdo, hemiabdomen derecho (T8-T10), antepierna derecha, muslo izquierdo– y debilidad en muslo derecho, todo ello congruente con diagnóstico síndrome de mononeuropatía múltiple, por lo que se inició protocolo de estudio etiológico, haciéndose hincapié en el diagnóstico diferencial entre sarcoidosis y síndrome de Sjögren dada la afectación glandular. Análisis sanguíneo con estudio de autoinmunidad normal, destacando valores de ECA elevados (90 µg/L). Serologías para virus neurotrópicos negativas. Pruebas de neuroimagen sin alteraciones, salvo la hipertrofia parotídea. El EMG confirmó afectación sensitivomotora de predominio axonal. Ante dichos resultados analíticos se solicitó TAC de tórax, visualizándose adenopatías paratraqueales hiliares bilaterales que, en ambos lóbulos inferiores, forma-

ban acúmulos de micronódulos. Ello condujo a la realización de una broncoscopia que confirmó la presencia de granulomas no necrotizantes compatibles con diagnóstico de sarcoidosis. Durante su ingreso el paciente permaneció estable, sin progresión de los síntomas, iniciándose tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida, con escasa respuesta terapéutica y progresión del déficit, al añadirse disfunción eréctil. **Conclusiones.** La presentación neurológica más común en la sarcoidosis es la neuropatía craneal; es una causa poco frecuente de mononeuropatía múltiple, aunque debe tenerse en cuenta.

P2.

Falso negativo en el diagnóstico de muerte cerebral con dúplex transcraneal por un hematoma de tronco

J.M. Moltó Jordà^a, P. Garcés^b

^aNeurología. ^bUnidad de Medicina Intensiva y Coordinación de Trasplantes. Hospital Mare de Déu dels Liris. Alcoi, Alicante.

Introducción. Aunque la legislación española reconoce que para el diagnóstico de muerte cerebral sólo se precisan los criterios clínicos, la práctica habitual es confirmarlo con una prueba instrumental. Al respecto, en los últimos años cada vez se utiliza más el estudio dúplex/Doppler transcraneal. Se describe la observación clínica de un caso de falso negativo por diagnóstico de muerte cerebral con dúplex transcraneal. **Caso clínico.** Mujer de 74 años, con antecedentes de diabetes, hipertensión arterial y arritmia por fibrilación auricular tratada, entre otros, con acenocumarol. Mientras se encontraba en la consulta del médico de cabecera sufrió de forma súbita una pérdida de conciencia en el contexto de una crisis hipertensiva. Una vez estabilizada hemodinámicamente se procedió a obtener una TC cerebral que mostró una hemorragia en el bulbo y la protuberancia de 3,6 cm. En los siguientes días se desestabilizó hemodinámicamente hasta que cumplió los criterios clínicos de muerte cerebral. Al realizar el estudio neuro-

vascular para confirmar la muerte cerebral se halló un patrón en las arterias del polígono de Willis normal, reconfirmado a las seis horas, cuando se repitió la valoración clínica de muerte cerebral. **Conclusiones.** Para determinar la fiabilidad de las exploraciones complementarias es fundamental conocer los falsos negativos, así como los falsos positivos. En este caso queremos llamar la atención en el hecho de que, ante una lesión estructural en núcleos vitales, los criterios clínicos de muerte cerebral pueden preceder los criterios en las pruebas complementarias.

P3.

Varón de 37 años con hemiatrofia facial

M. Lezcano Rodas, L. Berenguer Ruiz,
N. Pérez Carmona, R. Sánchez Pérez,
C. Díaz Marín

Hospital Marina Baixa.

Introducción. Existen diversas causas de atrofia facial, algunas de las cuales forman parte de entidades clínicas con baja prevalencia y cuyo diagnóstico es, eminentemente, clínico. Presentamos un caso de atrofia facial idiopática. **Caso clínico.** Varón de 37 años que consultó por un cuadro de 5-6 años de evolución, consistente en hiperpigmentación y atrofia progresiva en región cigomática y malar izquierda, con posterior afectación del resto de la hemicara, acompañado de áreas de alopecia en cuero cabelludo ipsilateral, anhidrosis y acorchamiento de la hemicara izquierda. El inicio de los síntomas fue a los 31 años, coincidiendo con la aparición de una lesión de apariencia quística malar izquierda, cuya biopsia no demostró signos de malignidad, sino un infiltrado linfocitario y depósitos de colágeno. El estudio analítico actual, incluyendo autoinmunidad y serologías, ha sido normal. Se ha realizado una RM donde se observa enoftalmos con atrofia de tejidos blandos en cuero cabelludo frontal y hemicara izquierdas, ausencia de alteraciones óseas y, en el cerebro, displasia cortical, lesiones hiperintensas (T₂ y FLAIR) de la sustancia blanca inespecíficas y áreas de

gliosis en el hemisferio cerebral izquierdo. **Conclusiones.** La hemiatrofia facial progresiva (o síndrome de Parry-Romberg) es una rara enfermedad degenerativa, de inicio en las primeras décadas de la vida, de etiología desconocida (se han implicado mecanismos autoinmunes mal definidos) y que se asocia en la mitad de los casos con escleroderma lineal (morféa). Se caracteriza por la atrofia progresiva a lo largo de años, con estabilización posterior, de los tejidos blandos de la mitad de la cara, asociado a hallazgos en neuroimagen como atrofia cerebral, lesiones inespecíficas de la sustancia blanca y calcificaciones cerebrales, a menudo asintomáticas, pero que pueden ser causa de crisis epilépticas. El tratamiento es, principalmente, quirúrgico reparador y se han ensayado diversos tratamientos inmunosupresores con resultados poco concluyentes. No hay un tratamiento curativo. El síndrome de Parry-Romberg es un trastorno degenerativo que se diagnostica por sus características clínicas, donde desempeña un papel muy importante su apariencia morfológica.

P4.

Subtipos de la variante temporal derecha de la demencia frontotemporal

G. González Caballero, I. Abellán Miralles, M. Ferrer Navajas, C. Morales Espinosa, B. Piñol Ferrer, M.J. Sáenz Sanjuán

Unidad de Trastornos de la Conducta y Demencias. Hospital de San Vicente del Raspeig.

Introducción. La demencia frontotemporal (DFT) es un síndrome clínico caracterizado por la presencia de trastorno conductual y alteración de funciones ejecutivas o del lenguaje de curso progresivo. Es una entidad heterogénea en cuanto a presentación clínica y patología subyacente. La variante temporal derecha (DFT-vtd) es una forma infrecuente de la que recientemente se han descrito dos subtipos. **Objetivo.** Identificar los perfiles clínicos asociados a DFT-vtd a propósito de dos casos diagnosticados en nuestra unidad. **Pacientes y métodos.**

Se describen dos pacientes con criterios clínicos y de imagen por RM de DFT-vtd. Se revisan los hallazgos clínicos, neuropsicológicos y de RM de estos pacientes. Cada uno de ellos pertenece a uno de los subgrupos descritos en la bibliografía. **Resultados.** En la DFT, los patrones de atrofia cortical son heterogéneos e influyen en el fenotipo. Los pacientes con DFT que presentan atrofia predominantemente temporal y asimétrica con afectación del hemisferio izquierdo cursan como demencia semántica. En la DFT-vtd, el lóbulo temporal derecho es la zona con mayor grado de atrofia. Aunque esta entidad asocia los rasgos comunes a otras variantes de DFT, los síntomas centrales para el diagnóstico serían desorientación topográfica, prosopagnosia y alteraciones conductuales y de la memoria episódica. A su vez, dentro de esta infrecuente variante se han descrito dos subtipos con distintas características clínico-patológicas. El primer subtipo, con el que se corresponde nuestro primer paciente, cumple criterios clínicos de variante conductual de DFT, con predominio del trastorno de la conducta frente al resto de síntomas centrales. Suele haber antecedentes familiares, en la RM existe mayor grado de atrofia frontal y menor asimetría temporal, y el sustrato patológico es predominantemente una taupatía. En el segundo subtipo, que se corresponde con nuestro segundo paciente, la prosopagnosia, la desorientación topográfica y las alteraciones del lenguaje son los síntomas más precoces y prominentes. No suele haber antecedentes familiares, en la RM la atrofia afecta selectivamente al lóbulo temporal y la asimetría es muy marcada, y el sustrato patológico es predominantemente una proteinopatía TDP43. **Conclusiones.** Se han descrito dos subtipos de DFT-vtd que expresan rasgos típicos de DFT y también otros síntomas (prosopagnosia, desorientación topográfica y déficits de memoria episódica) infrecuentes en el resto de variantes de DFT y presentes en otras demencias degenerativas. Es importante conocer esta entidad para evitar errores diagnósticos y tratamientos innecesarios.

P5.

Síndrome de Cotard: presentación de tres casos

I. Abellán Miralles, G. González Caballero, C. Morales Espinosa, B. Piñol Ferrer, M.J. Sáenz Sanjuán

Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias. Hospital de San Vicente del Raspeig.

Introducción. El síndrome de Cotard es un cuadro raro en el que el rasgo central es un delirio de negación o delirio nihilista. Los pacientes con este síndrome creen haber fallecido, carecer de partes de su cuerpo o sufrir una falta de funcionamiento de sus órganos, llegando a negar su propia existencia y la del mundo externo. La mayoría de los casos se producen en la segunda mitad de la vida. Puede aparecer en el contexto de una enfermedad psiquiátrica, generalmente depresión, o en relación con diversa patología orgánica del sistema nervioso central, entre ellas demencia. La carencia de un consenso en la definición operacional del síndrome ha conducido a la imposibilidad de realizar estudios formales que pudieran suministrar datos reales sobre su incidencia y prevalencia. En cualquier caso, su frecuencia es baja, por lo que la información disponible resulta escasa, basada en series de casos clínicos o en casos aislados y recogida fundamentalmente en publicaciones psiquiátricas. **Objetivo.** Describir las características del síndrome de Cotard en pacientes con demencia a propósito de varios casos de nuestra unidad. **Casos clínicos.** En el periodo comprendido entre enero de 2010 y diciembre de 2011 hemos diagnosticado tres casos de este síndrome delirante. Los tres corresponden a mujeres de edades comprendidas entre 79 y 85 años, todas diagnosticadas de demencia por cuerpos de Lewy probable o posible según criterios de McKeith de 2005. Una de ellas manifestó el cuadro delirante a los pocos meses del inicio del deterioro cognitivo 'creyendo estar muerta'. En las otras dos pacientes, el síndrome apareció al cabo de dos y seis años del comienzo de la demencia, predomi-

nando las ideas delirantes de negación acerca de partes de su cuerpo. El tratamiento con neurolépticos atípicos resultó eficaz en los tres casos. **Conclusiones.** El síndrome de Cotard es un síndrome delirante infrecuente aunque, con el progresivo incremento de la incidencia y prevalencia de la demencia, probablemente aumente el número de casos comunicados y la información disponible al respecto. Es importante conocer que su presencia en edad senil obliga a descartar patología orgánica subyacente, fundamentalmente demencia, y que el tratamiento con neurolépticos atípicos puede resultar satisfactorio en este cuadro que, por sus características, es fuente importante de estrés en el paciente y el cuidador, aumentando el riesgo de institucionalización.

P6.

Uso de toxina botulínica en migraña crónica en una unidad de cefaleas

E. Guillamón Guillamón, F. Gascón Giménez, G. Llorens Calatayud, D. Blasco de Nova, A. García Casado, B. López Pesquera, J.M. Láinez Andrés

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. Se considera migraña crónica la presencia de un número mayor o igual a 15 días de cefalea al mes con ocho o más ataques de migraña. El principal objetivo del tratamiento preventivo es reducir la frecuencia, duración e intensidad de las crisis de migraña. Existen muchos tratamientos farmacológicos preventivos disponibles, pero muchas de las opciones actuales tienen un beneficio limitado y se pueden asociar a efectos adversos potencialmente graves, por lo que existe una gran demanda de tratamientos preventivos alternativos, efectivos y bien tolerados. En este sentido, la toxina botulínica ha demostrado ser eficaz como tratamiento preventivo en la migraña crónica. **Objetivo.** Describir el uso de toxina botulínica en el tratamiento preventivo de migraña crónica en una unidad de cefaleas. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de pa-

cientes con diagnóstico de migraña crónica y escasa respuesta a tratamiento preventivo farmacológico, en los que se ha infiltrado toxina botulínica en la Unidad de Cefaleas del Servicio de Neurología de nuestro hospital en un año. **Resultados.** De un total de 112 pacientes, 9 corresponden a varones (8,04%) y 103 a mujeres (91,96%), con una edad media de 47,64 años (rango: 17-77 años). La edad media de inicio de la migraña es de 23,44 años, y la edad media de cronificación, de 39,06 años. El número total de infiltraciones realizadas en el año estudiado es de 215. El 30,36% de los pacientes recibieron una infiltración ($n = 34$), el 48,21% recibieron dos infiltraciones ($n = 54$), el 20,53%, tres infiltraciones ($n = 23$), y el 0,90%, cuatro infiltraciones ($n = 1$). El número medio de fármacos preventivos empleados en el tratamiento de la migraña es de 10,40 fármacos. El número medio de fármacos empleados en el momento actual es de 2,76; el 10,71% han dejado de tomar fármacos preventivos. Un 80% de los pacientes tienen alguna respuesta clínica y entre estos pacientes mejoran en un 50-70% la frecuencia de las crisis. No se ha observado ningún efecto adverso grave con el empleo de toxina botulínica. **Conclusiones.** Nuestros pacientes tienen una larga evolución de la migraña con fracaso con un elevado número de fármacos preventivos, tanto por falta de eficacia como por los efectos secundarios indeseables. En nuestra experiencia, el uso de toxina botulínica como tratamiento preventivo es seguro, disminuye en gran medida la frecuencia e intensidad de las crisis y, por tanto, los pacientes requieren un menor número de fármacos preventivos y de fase aguda.

P7.

Patología vertebral bilateral de etiología aterotrombótica en un paciente joven

C. Doménech Pérez, S. Boned Riera, L. Lorente Gómez, L. Navarro Cantó, M.A. García Quesada, J. Alom Poveda
Hospital General Universitario de Elche.

Introducción. La patología vertebral bilateral es infrecuente en nuestro medio. Así mismo, no existe suficiente evidencia científica para recomendar el tratamiento endovascular de las estenosis vertebrobasilares intracraneales. **Caso clínico.** Varón de 40 años, con antecedentes de tabaquismo e hipercolesterolemia familiar no tratada, que consulta por presentar desde hace cuatro meses episodios autolimitados, de menos de cinco minutos de duración, de mareo, diplopía, disartria y parestesias facio-braquiales izquierdas, con resolución completa, sin relación con esfuerzos o traumatismos. La frecuencia y duración de los episodios aumenta la semana previa al ingreso, llegando a presentar hasta diez en un mismo día, y siendo el episodio que motiva el ingreso de dos horas de duración. Al ingreso presenta una exploración neurológica normal. Se realiza estudio neurosonológico, detectando en el dúplex cervical un patrón preoclusivo en la arteria vertebral izquierda desde V2, y en el dúplex transforaminal, estenosis de la arteria vertebral derecha en V4 y ausencia de flujo de la arteria vertebral izquierda, con resto de arterias del polígono de Willis normal. Se completa estudio con RM encefálica, presentando lesiones isquémicas agudas puntiformes, en la secuencia de difusión, en ambos hemisferios cerebelosos, y en la angiorresonancia se objetiva oclusión de la arteria vertebral izquierda y estenosis focal crítica de la arteria vertebral derecha en su segmento intracraneal V4. Se solicita arteriografía, donde se confirma la oclusión de la arteria vertebral izquierda y la estenosis de aproximadamente el 90% de la arteria vertebral derecha, de etiología aterotrombótica. A pesar de la antiagregación persisten los episodios recurrentes que motivaron el ingreso, algunos de ellos en relación con cambios posturales-giros cervicales. Se inicia anticoagulación con heparina sódica y reposo absoluto, disminuyendo la frecuencia e intensidad de los episodios sin desaparecer por completo. Se consulta a Neuroradiología Intervencionista y finalmente se decide tratamiento endovascular. Se procede a angioplastia

con colocación de *stent* en la arteria vertebral derecha intracraneal, sin complicaciones. Desde la intervención, el paciente se mantiene asintomático. En el estudio neurosonológico de control se objetiva la mejoría, con normalización del flujo en la arteria vertebral derecha. **Conclusiones.** La clínica isquémica vertebrobasilar transitoria puede asociarse a estenosis vertebrobasilares intracraneales graves. El tratamiento endovascular es una alternativa aceptable en pacientes refractarios al tratamiento médico.

P8.

Intoxicación por manganeso en nutrición parenteral

F.J. Domingo, L. Gómez, J. Mascarell, J. Sánchez, L. García, R. Macía, E. Martí, J. Escudero

Hospital General de Valencia, Servicios de Neurología y Farmacia, Unidad de TC y RM. Eresa Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. La intoxicación por manganeso se describió inicialmente en profesiones relacionadas con el contacto con este metal, que provocaban clásicamente un síndrome rigidopacético. Recientemente se ha descrito su aparición en pacientes con nutrición parenteral de larga duración, como es el caso presentado. **Caso clínico.** Mujer de 40 años de edad, con síndrome del intestino corto y nutrición parenteral desde 11 años atrás. Presenta desde hace ocho meses un cuadro de dificultad para hablar, inestabilidad de la marcha, alteración de la visión y confusión mental de carácter fluctuante, acompañado de un síndrome ansiosodepresivo. En la exploración se detecta un leve síndrome cerebeloso (ataxia leve, disartria escandida y dismetría), junto con una gesticulación facial excesiva. Análítica: hemograma, coagulación, autoinmunidad, antitiroideos, función tiroidea, vitamina B₁₂ y ácido fólico: normales. Serología normal. GOT 50, GPT 120, GGT 60, FA 150. Aluminio, cromo, manganeso, zinc, selenio, cobre y hierro, dentro de la normalidad. RM cerebral: hiperintensidad en secuencia

T₁ del globo pálido y sustancia negra bilateral. Evolución: ante la sospecha de intoxicación por manganeso se retiró el mismo de la nutrición, objetivándose a los tres meses una mejoría clínica y radiológica. **Conclusiones.** El caso clínico que presentamos se trata de una intoxicación por manganeso en el contexto de una nutrición parenteral de larga evolución. Los niveles de manganeso normales en suero no descartan la intoxicación, dado que no existe correlación entre éstos y las manifestaciones clínicas. El manganeso se deposita en los ganglios de la base y produce unos síntomas que inicialmente pueden ser poco llamativos, de carácter neurológico y psiquiátrico, que dificultan el diagnóstico inicial. Sin embargo, la hiperintensidad en secuencias T₁ por RM en los ganglios basales es característica de esta entidad, apareciendo también en la degeneración hepatocerebral, y siendo de gran ayuda para orientar el diagnóstico. Aconsejamos que en pacientes con nutrición parenteral de larga duración se monitorice mediante RM cerebral la posible intoxicación por este metal, dada la sutileza de la clínica inicial y la no mejoría en fases avanzadas de la intoxicación.

P9.

Enfermedad de la unión neuromuscular asociada a timoma: estudio de 14 pacientes

D. Górriz, I. Sastre, M. Frasquet, J.F. Vázquez, N. Muelas, B. Casanova, T. Sevilla, J. Vilchez, L. Bataller

Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. Aproximadamente el 15% de los pacientes con miastenia grave presentan un timoma. Aunque la miastenia grave es la manifestación autoinmune más frecuente de los timomas, éstos pueden asociarse con un espectro amplio de otras manifestaciones neurológicas, incluyendo encefalitis, neuromiotonía y miositis. **Objetivos.** Analizar la histología tímica en una serie de pacientes con enfermedad de la unión neuromuscular (EUNM) asociada a timoma y estudiar el espectro clínico de afectación de la unión neuromuscular en estos pa-

cientes. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos pacientes diagnosticados de EUNM y timoma vistos en nuestro servicio en los últimos 10 años. Se realizó una revisión retrospectiva de historias clínicas, analizando los estudios electrofisiológicos, histológicos e inmunológicos. **Resultados.** Catorce pacientes fueron seleccionados, con una edad media de 51 años (rango: 26-75 años) y una proporción hombres/mujeres de 9 a 6. La distribución de la histología del timo fue: timoma medular (A), dos casos; timoma mixto (AB), un caso; timoma organoide (B1), dos casos, y timoma cortical (B2), nueve casos. Ningún paciente presentaba un carcinoma tímico. La mayoría de los timomas eran encapsulados (tres casos) o con invasión microscópica en la cápsula (ocho casos). Tres pacientes presentaron invasión local de órganos vecinos o metástasis a distancia. Trece pacientes presentaban un estudio electrofisiológico compatible con miastenia grave. Además, cuatro de estos pacientes mostraban hallazgos electrofisiológicos (y clínicos) de hiperexcitabilidad de la unión neuromuscular (neuromiotonía). Un paciente presentaba un estudio compatible con síndrome de Eaton-Lambert. Los 14 pacientes presentaban títulos altos de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina. Además, el paciente con síndrome de Eaton-Lambert presentaba anticuerpos anticanales de calcio dependientes del voltaje y negatividad para el anticuerpo SOX1. Ninguno de los pacientes con neuromiotonía mostraba anticuerpos anticanales de potasio dependientes del voltaje. **Conclusiones.** El espectro de afectación autoinmune de la unión neuromuscular en pacientes con timoma incluye no sólo la miastenia grave, sino también la neuromiotonía o, excepcionalmente, el síndrome de Eaton-Lambert. No es infrecuente que estos síndromes se asocien en un mismo paciente. En la mayoría de los timomas coexiste una población neoplásica de células epiteliales tímicas con linfocitos en vías de maduración. Se cree que en estos pacientes la maduración de los linfocitos en un entorno anormal facilitaría la respuesta autoinmune frente a una variedad de proteínas de la unión neuromuscular.

P10.

Propuesta de un programa de neurorrehabilitación de la heminegligencia espacial izquierda en pacientes con un accidente vascular cerebral

S. Blasco Bataller, P. Pozo Orejón, A. Mojica Aracil, A. del Barco Gavala, P. Duque San Juan, J. Chirivella Garrido

Centro de Daño Cerebral. NISA Vinalopó. Elche.

Introducción. La heminegligencia espacial izquierda es una de las consecuencias más comunes tras una lesión cerebral posterior derecha. La mayoría de los estudios se centran en hacer consciente al paciente de la limitación que presenta en la fijación de la atención para poder compensarla, además de otras aproximaciones con resultados contradictorios. Presentamos el caso de un paciente con un cuadro de heminegligencia espacial izquierda en el que se llevó a cabo un programa estructurado (HEMITOP), con resultado favorable. **Caso clínico.** Estudio de caso único, longitudinal, en un paciente de 26 años que sufrió una hemorragia cerebral en junio de 2009, con el diagnóstico neurocognitivo de síndrome frontoparietal derecho. El HEMITOP es un programa basado en fundamentos neurocognitivos y neurobiológicos que dura dos meses, con una temporalidad de lunes a domingo, de los cuales 60-120 minutos en cinco de los siete días eran supervisados por dos terapeutas. Además, el paciente realizaba una serie de ejercicios definidos en su domicilio durante 30 minutos al día. La variable fundamental de eficacia fue el *Vienna Test*, administrado de forma pre, un mes y post. La puntuación del *Vienna Test* mejoró en percepción periférica, entre post y pre, un total de 16,1. **Conclusiones.** El HEMITOP es uno de los primeros programas estructurados de rehabilitación de la heminegligencia espacial, tanto en tiempo como en actividades protocolizadas, que ha mostrado mejoras clínicas medidas por el *Vienna Test*. No obstante, hacen falta estudios de más casos clínicos que den mejores pruebas de la inclusión del programa

HEMITOP como tratamiento de elección en la heminegligencia espacial.

P11.

Esclerosis múltiple, natalizumab y virus JC. Estratificación del riesgo de desarrollo de leucoencefalopatía multifocal progresiva

J. Arnau Barrés, A. Belenguer Benavides, R.M. Vilar Ventura, A. Simón Gozalbo, J. Renau Lagranja, B. Molla Insa

Hospital General de Castellón.

Introducción. En los últimos años, el natalizumab se ha utilizado de forma exitosa en el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente recurrente. Sin embargo, desde los ensayos fase III del fármaco se conoce el riesgo de desarrollo de leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) por virus JC con este tratamiento, por lo que la selección de pacientes debe realizarse de forma cautelosa. Recientemente se ha publicado un documento de consenso en el que se recomienda la detección de anticuerpos contra el virus JC como parte del proceso de estratificación del riesgo de desarrollo de LMP. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo incluyendo pacientes que iniciaron tratamiento con natalizumab entre febrero de 2008 y enero de 2012. Se recogieron características demográficas y clínicas, así como la determinación de anticuerpos anti-JC en suero para determinar el grupo de riesgo al que pertenecen. **Resultados.** En nuestro centro contamos con un grupo de 13 pacientes que han sido tratados con natalizumab en algún momento de la evolución de su enfermedad. De ellos, el 77% son mujeres, con una edad media de 40 años, que han estado en tratamiento durante un periodo de 4-24 meses, y muchos de los cuales permanecen en tratamiento en la actualidad. Se realizó detección de anticuerpos anti-JC, obteniendo positividad en un 54% ($n = 7$) de casos. En aquellos en que la determinación fue positiva, se realizó una estratificación del riesgo de LMP teniendo en cuenta el tiempo de tratamiento y el uso de tratamientos in-

munosupresores previamente; se halló que la mayoría pertenecen a grupos de riesgo mínimo ($n = 4$) o bajo ($n = 8$) y sólo en un caso se detectó riesgo moderado, por positividad de anticuerpos anti-JC y más de 24 meses de tratamiento. En este caso se llegó a la decisión consensuada entre paciente y neurólogo de suspender el tratamiento. En todos ellos, el fármaco ha producido una disminución de actividad de la enfermedad, demostrada por la disminución del número de brotes y el número de lesiones captantes de contraste en RM. Ninguno ha presentado signos clínicos o radiológicos de LMP. **Conclusiones.** En pacientes con esclerosis múltiple tratados con natalizumab, la detección de anticuerpos contra el virus JC puede contribuir a una mejor estratificación del riesgo de desarrollo de LMP. También puede ser de gran ayuda en la toma de decisiones terapéuticas.

P12.

Perfil de pacientes en una consulta de neurología general

V. Peset, C. Guillén, E. Gargallo, J. Parra, J. Escudero, J. Lominchar, J. Sancho

Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. En los últimos años hemos asistido a un aumento cuantitativo de las consultas de neurología; consideramos necesario hacer seguimientos periódicos para conocer el perfil de pacientes que se nos remiten y controlamos. **Objetivo.** Conocer el perfil de los pacientes que se nos remiten a las consultas de neurología general como primeras visitas y de aquellos que controlamos en visitas sucesivas. **Pacientes y métodos.** Se estudió durante cinco meses consecutivos el perfil de los diagnósticos de los pacientes que fueron vistos en la consulta de neurología general. Se subdividieron en dos grupos: primeras visitas y visitas sucesivas. **Resultados.** Se estudiaron 725 consultas, 317 primeras y 408 sucesivas. La distribución de las primeras fue: trastorno cognitivo o conducta, 98 (31%); cefaleas, 96 (30%); vasculares, 33 (10%); trastornos del movimiento, 28 (9%);

mareo-síncope, 20 (6%); patología del sistema periférico, 18 (6%), y epilepsia, 4 (1%). En cuanto a las sucesivas: trastorno cognitivo o de conducta, 157 (38%); trastornos del movimiento, 89 (22%); cefaleas, 75 (18%); vasculares, 27 (7%); epilepsia 22, (5%); patología del sistema periférico, 11 (3%), y mareo-síncope, 8 (2%). **Conclusiones.** Los trastornos cognitivos y la cefalea suponen más del 60% de las primeras visitas y en las visitas sucesivas predominan los trastornos cognitivos y los trastornos del movimiento.

P13.

Estudio descriptivo de los síntomas no motores de la enfermedad de Parkinson en una muestra de pacientes del Área de Salud 10 de la Comunidad Valenciana

A. Alcántud Bertolín, L. Pérez-Romero Martínez, N. Vivó Ortí, J.M. Ferrer Casanova, A. González Masegosa

Hospital Doctor Peset. Valencia.

Introducción. Los síntomas no motores de la enfermedad de Parkinson (EP) no son correctamente identificados en el día a día, aun cuando su importancia para la calidad de vida de los pacientes es muy grande. La aparición de herramientas estandarizadas ha abierto la posibilidad de realizar estudios sistemáticos que permitan comparar distintas poblaciones de enfermos, y de esta forma poder conocer mejor su prevalencia y así planificar y racionalizar su atención en la práctica clínica habitual. **Objetivos.** Describir y cuantificar los síntomas no motores en la EP en nuestra población y comparar los resultados con los publicados en estudios internacionales. **Pacientes y métodos.** Hemos realizado un estudio descriptivo de una muestra consecutiva de 27 pacientes del Área de Salud 10 de la Comunidad Valenciana utilizando el *NMSQuest*, la primera herramienta de cribado de síntomas no motores de la EP. Hemos explorado su relación con otras variables estudiadas en la muestra, como la dosis diaria equivalente de levodopa, el coste mensual del tratamiento

farmacológico y la puntuación en la escala UPDRS. Finalmente, hemos prestado especial interés a la relación entre la aparición de los síntomas no motores y la situación cognitiva de los pacientes, valorada mediante el PD-CRS, y su situación emocional, utilizando para su valoración la escala HADS para ansiedad y depresión. **Resultados.** A partir de los datos obtenidos, hemos observado que la prevalencia de síntomas no motores de nuestra muestra es mayor a la publicada por otros autores, tanto globalmente como en el análisis ítem por ítem. También hemos observado la misma relación entre la puntuación absoluta en el cuestionario *NMSQuest* y variables relacionadas con la evolución de la enfermedad (Hoehn-Yahr y años de evolución), tal y como se había publicado previamente. **Conclusiones.** Los resultados han permitido observar además potenciales factores de confusión en la utilización de la escala *NMSQuest*, en particular la presencia de depresión, que podrían sesgar su resultado.

P14.

Impacto del daño cerebral adquirido sobre el 'familiar-cuidador': análisis de la información recibida durante la fase de hospitalización aguda y ajuste de expectativas

C. García Blázquez, C. Colomer, B. Moliner, M.D. Navarro, J. Ferri, E. Noé

Servicio de Neurorrehabilitación. Hospital NISA Valencia al Mar y Fundación Hospitales NISA.

Introducción. El proceso terapéutico de los pacientes que han sufrido un daño cerebral sobrevenido incluye indispensablemente a su núcleo familiar cercano. Cualquier programa de intervención sobre la familia debe aportar formación, información y apoyo emocional. Para establecer estos objetivos terapéuticos resulta crucial conocer cuál es en nuestro entorno el patrón de información que el familiar con el rol de 'cuidador principal' posee respecto a las repercusiones que la enfermedad cerebral ha tenido en su familiar afecto. **Objetivo.** Estudio descriptivo sobre el origen, la frecuen-

cia y el contenido de información que reciben los familiares de pacientes que han sufrido una lesión cerebral adquirida durante la fase de hospitalización aguda y su repercusión en la fase de ajuste de expectativas. **Sujetos y métodos.** A todos los familiares (cuidador principal) de los pacientes con daño cerebral adquirido que ingresaron en una unidad especializada desde febrero de 2005 a febrero de 2010 se les entregó un cuestionario elaborado *ad hoc* y dirigido a conocer el grado de información sobre la enfermedad actual de su familiar así como sus expectativas futuras. **Resultados.** Un total de 409 familiares de pacientes que habían sufrido un daño cerebral adquirido de diferente etiología –traumatismos ($n = 100$), ictus ($n = 233$), anoxia ($n = 27$), otros ($n = 49$)– cumplieron la encuesta. Mas de la mitad de los encuestados respondieron que habían recibido información diaria sobre la situación de su familiar afecto, pero el 60% de ellos consideró la información recibida como 'regular-poca'. La mayoría de los familiares consideraba el tiempo de máxima recuperación estimado en torno a los seis meses, y aunque la gran mayoría pensaba que el grado de discapacidad de su familiar al ingreso era moderado-grave, sus expectativas estaban claramente desajustadas. **Conclusiones.** La percepción media de los familiares de los pacientes con daño cerebral adquirido es aceptable respecto a la información recibida durante la fase inicial de hospitalización, pero deficitaria en fases más avanzadas, lo que provoca un mal ajuste de expectativas. El modelo de atención a estos enfermos, con un gran esfuerzo asistencial focalizado en la fase aguda, puede ser parcialmente responsable de estos resultados.

P15.

Forma inflamatoria de angiopatía amiloide: descripción de un caso clínico

A. Cuevas Jiménez, M.N. Vivó Ortí, I. Dobón Martínez, A. González Masegosa

Hospital Doctor Peset. Valencia.

Introducción. La angiopatía amiloide

cerebral (AAC) engloba un fenómeno clínico-patológico caracterizado por el depósito de amiloide en las capas media y adventicia de las arterias y arteriolas del córtex cerebral y las leptomeninges. Existe una forma clínica inflamatoria de la AAC que se produce como consecuencia de una reacción inmune hacia el tejido amiloideo depositado en los vasos cerebrales. Se presenta típicamente con convulsiones, deterioro cognitivo subagudo, cefaleas o síntomas focales. En RM se observan típicamente hiperintensidades en secuencias T_2 y FLAIR que afectan fundamentalmente a la sustancia blanca y suelen ser asimétricas. En la secuencia de eco de gradiente aparecen microhemorragias de distribución cortical y subcortical. La forma inflamatoria de la AAC responde de manera favorable a la terapia con corticoides. **Caso clínico.** Mujer de 66 años que ingresa en neurología por un cuadro de dificultad para mantener la fluidez de una conversación, con pausas e incapacidad para marcar números de teléfono. Asocia además cefalea occipital bilateral acompañada de aura visual. En la exploración muestra dificultad para repetir y discalculia. Presenta una extinción sensitiva visual incompleta que afecta el hemisferio derecho. Ligero descenso de la comisura facial derecha. Resto de exploración, normal. Se realiza una punción lumbar, obteniéndose líquido sin células y con aumento de proteínas (85 mg/dL). Cultivos y serologías en líquido cefalorraquídeo, normales. Análítica sanguínea con estudio de autoinmunidad y trombofilias, normal. En RM de cabeza se aprecia un edema vasogénico parietooccipital izquierdo en relación con alteración del flujo venoso. La paciente es diagnosticada de trombosis venosa cerebral y recibe tratamiento al alta con anticoagulantes orales. Posteriormente es seguida en consulta. En su primera visita presenta cefalea continua y al examen se objetiva paresia de la mano izquierda. Se añade tratamiento con dexametasona 1 mg/12 h. Una semana después ingresa de nuevo en la sala de neurología por un cuadro de confusión e inestabilidad de la marcha. Se realiza una RM externa de 3 T donde se objetiva altera-

ción de señal, que afecta predominantemente a la sustancia blanca con hiperseñal en secuencias T₂ y FLAIR a nivel parietooccipital bilateral, frontotemporal derecho y temporal izquierdo, con focos puntiformes en T₂ por microhemorragias asociadas sin restricción de difusión, todo ello compatible con edema vasogénico. Se retira la anticoagulación previa y se instaura tratamiento con dexametasona oral, con una rápida mejoría. Se da de alta a la paciente en situación asintomática, con dexametasona 1 mg/12 h. En seguimiento posterior se observa una mejoría clínica notable tras la introducción de corticoides, así como reducción del edema vasogénico. **Conclusiones.** Presentamos un caso típico de AAC de tipo inflamatorio. En un paciente mayor de 50 años, con lesiones en la sustancia blanca y clínica compatible, una RM que muestre la presencia de microhemorragias puede ser la clave del diagnóstico.

P16.

Manifestaciones neurológicas asociadas a lupus eritematoso sistémico

L. Lacruz^a, A. Ventura^b, R. Hortal^c, Y. Pamblanco^a, G. Más^a, N. Martí^a, C. Guillén^a, S. Díaz^a

^aNeurología. ^bMedicina Interna.

^cReumatología. Hospital Francesc de Borja. Gandía.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune que puede afectar a múltiples órganos, entre ellos el sistema nervioso central y periférico, con manifestaciones neurológicas muy variadas. El American College of Rheumatology definió por consenso 19 síndromes neuropsiquiátricos asociados a LES, que se usan en investigación, pero tienen limitaciones al aplicarlos en la práctica clínica. **Objetivo.** Describir las características clínicas, de laboratorio y neuroimagen de las manifestaciones neurológicas asociadas a LES. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas, de 117 pacientes diagnosticados de LES, en control por reumatología de nuestro hospital. En los

pacientes que habían sufrido algún síndrome neuropsiquiátrico, se recogieron datos de edad, sexo, año de diagnóstico de LES, tipo de síndrome neuropsiquiátrico y tiempo de aparición, así como pruebas complementarias (niveles sanguíneos de ANA, anti-DNA, ENA, anticuerpos antifosfolípido, velocidad de sedimentación globular, hemoglobina y complemento, RM, líquido cefalorraquídeo y EMG) y tratamiento. Se excluyeron aquellos pacientes que no habían sido valorados por neurología o psiquiatría. **Resultados.** De los pacientes con LES, 39 (33,3%) habían sufrido algún evento neurológico. El 84,6% eran mujeres. La edad media de aparición del síndrome neurológico fue de 40,37 años, y en un 46,2% de los casos fue anterior al diagnóstico de LES. La cefalea fue el síntoma más frecuente (43,5%), seguido de la enfermedad cerebrovascular (30,8%), trastorno del ánimo (41%), ansiedad (20,5%), epilepsia (15%), mielopatía (7,6%), síndrome desmielinizante (5,1%), psicosis (5,1%), síndrome confusional agudo (2,6%), alteración cognitiva (2,6%) y polineuropatía (2,6%). Se realizó RM en 24 pacientes, con hallazgos patológicos en 16 (66%), y punción lumbar en seis pacientes, siendo el líquido cefalorraquídeo patológico en dos de ellos. El nivel de ANA medio al diagnóstico fue de 16,56, y coincidiendo con el evento neurológico, de 43,29. Positividad de anticuerpos: anti-DNA, 78,7%; anti-RNP, 40%; anti-Sm, 29,1%; anticardiolipina, 4,4%; anticoagulante lúpico, 40%, y anti-β₂-glicoproteína 40,7%. Sólo en siete pacientes la afectación neurológica se acompañó de otros síntomas sistémicos sugestivos de brote de la enfermedad. **Conclusiones.** Las manifestaciones neurológicas son frecuentes en los pacientes con LES. La patogenia del síndrome neurológico es en ocasiones multifactorial y su atribución al LES, discutible. Es importante ampliar nuestro conocimiento acerca de esta enfermedad para poder adoptar la actitud terapéutica más adecuada en cada caso.

P17.

Linfoma cerebral primario: experiencia de 10 años en el Hospital General de Castellón

A. Simón Gozalbo^a, J. Renau Lagranja^a, J. Arnau Barrés^a, B. Molla Insa^a, A. Belenguer Benavides^a, J.M. Vera Román^b, R. de las Peñas^c, A. Conde^d

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Castellón. ^cServicio de Oncología Médica. ^dServicio de Oncología Radioterápica. Hospital Provincial de Castellón.

Introducción. El linfoma cerebral primario del sistema nervioso central (LPSNC) es una forma rara y agresiva de linfoma no Hodgkin extranodal, que se encuentra confinado al SNC. En las últimas décadas se ha observado un aumento en la incidencia de esta patología, lo que hace necesario la existencia de estudios para conocer mejor su etiopatogenia. **Objetivo.** Estudio de aspectos clinicopatológicos de los LPSNC diagnosticados durante los últimos 10 años en nuestro centro. **Pacientes y métodos.** Revisión retrospectiva de pacientes con diagnóstico al alta de LPSNC ingresados en el Hospital General de Castellón desde 2000 a 2010. **Resultados.** Durante este periodo, 13 pacientes fueron diagnosticados de LPSNC. Todos excepto uno eran inmunocompetentes. Siete de ellos eran varones, y seis, mujeres. La edad media en el momento del diagnóstico fue de 59,8 ± 12,1 años. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el ingreso fue de 42 días. Los déficits neurológicos focales (parestias, debilidad, alteración del lenguaje y diplopía) constituyeron la forma de presentación más común, seguida de las crisis epilépticas. En un caso se trató de un hallazgo casual tras un traumatismo craneoencefálico. El número medio de lesiones fue de 1,92, siendo los lóbulos más frecuentemente afectados los frontoparietales, de forma bilateral en el 53,8%. Radiológicamente, la mayoría se presentaron como lesiones hiperintensas en secuencias T₂ de RM, con captación de contraste intravenoso en el 85%. La LDH fue normal en el 61,5%. Todos los pacientes excepto uno se

sometieron a biopsia, con diagnóstico anatomopatológico de linfoma B difuso de células grandes. El 69,3% recibió tratamiento adyuvante con quimioterapia o radioterapia. En el momento actual, un 69,2% de los pacientes han fallecido. **Conclusiones.** EL LPSNC es más frecuente en pacientes inmunocompetentes en nuestro centro. El retraso en el diagnóstico es de 1,5 meses, presentándose con focalidad neurológica clara. A pesar de tratamiento completo, el pronóstico, en general, es desfavorable.

P18.

Mononeuritis múltiple craneal secundaria a recidiva de carcinoma escamoso

L. Berenguer Ruiz, M. Lezcano Rodas, C. Díaz Marín, N. Pérez Carmona, R.M. Sánchez Pérez, C. Roque

Hospital Marina Baixa. Vila-Joiosa, Alicante.

Introducción. La diseminación neurotrópica se ha descrito en menos del 5% de las neoplasias cutáneas. Las neuropatías craneales pueden ser síntoma inicial de recidiva tumoral, aunque constituyen un hallazgo infrecuente y de difícil diagnóstico. **Caso clínico.** Varón de 77 años, con antecedentes de carcinoma escamoso G2 de tipo acantolítico en la piel de la sien izquierda, que inicia un cuadro de mononeuritis múltiple craneal. Comienza clínicamente con paresia facial, disfagia, voz nasal y, posteriormente, diplopía por afectación de oculomotorios. La RM encefálica, la RM de tractos nerviosos y los estudios de líquido cefalorraquídeo y EMG no mostraron hallazgos patológicos. Sin embargo, la biopsia cutánea evidenciaba la infiltración por células escamosas. Ante estos hallazgos se estableció el diagnóstico de mononeuritis múltiple craneal secundaria a diseminación perineural de carcinoma escamoso. Tras valoración oncológica se inició radioterapia focal como tratamiento. **Conclusiones.** La recidiva tumoral por diseminación perineural debe incluirse en el diagnóstico diferencial de pacientes que comiencen con neuropatías craneales y presenten antecedentes de cánceres cutáneos. Suponen un

reto porque resultados normales de neuroimagen no descartan el diagnóstico.

P19.

Estudio de olfacción en enfermedad de Parkinson y temblor esencial mediante el *Sniffin Sticks 12*

N. López Hernández^a, A. García Escrivá^a, M. Shalabi Benavent^b

^a Servicio de Neurología. Hospital IMED Levante. Benidorm. ^b Servicio de Farmacia. Hospital de Elda.

Introducción. En los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) se ha descrito una prevalencia de alteraciones olfativas que varía del 45% al 97%. Esta variación puede deberse al tipo de test empleado, los datos normativos con los que se compara el resultado, el tamaño y la edad de la muestra. De los diferentes tests disponibles, el *Sniffin Sticks 12* es quizás uno de los más sencillos y rápidos de utilizar, pero no disponemos de datos normativos en población de origen español. **Objetivos.** Valorar la aplicación del test en una muestra de sujetos sanos y otra con diagnóstico de EP y temblor esencial (TE), todos de origen español, y comparar estos resultados con los existentes en la bibliografía. **Sujetos y métodos.** Se seleccionaron de la consulta externa de Neurología del IMED Levante los pacientes con diagnóstico de EP y TE. Los controles fueron seleccionados entre los acompañantes y otros sujetos sin antecedentes personales ni familiares de trastornos del movimiento. Se aplicó el *Sniffin Sticks 12* a todos los sujetos, previo consentimiento informado. **Resultados.** Se incluyeron un total de 86 sujetos: 56 controles con puntuación de $10,27 \pm 1,70$, 14 pacientes con EP con puntuación de $5,57 \pm 2,79$ y 16 pacientes con TE con puntuación de $8,69 \pm 2,84$, siendo todas las diferencias estadísticamente significativas. Se detecta alteración olfativa en el 100% de los pacientes con EP, en el 56% de los pacientes con TE y en el 39% de los controles. Si ajustamos por edad, el test se considera patológico en el 50% de casos de EP, el 18,8% de pacientes con TE y el 3,6% de los controles. **Con-**

clusiones. Se trata de un test de fácil aplicación en la consulta de neurología que ayuda a detectar alteraciones olfativas frecuentes en los pacientes con EP. Consideramos que es necesario un normograma en nuestro medio para mejorar la rentabilidad del test.

P20.

Ataque isquémico transitorio como primera manifestación de neurosífilis

L. Lorente Gómez, C. Doménech Pérez, S. Boned Riera, M.A. García Quesada, L. Navarro Cantó, J. Alom Poveda

Hospital General Universitario de Elche.

Introducción. Se ha producido una incidencia de las infecciones por *Treponema* en la última década debido al aumento de prácticas sexuales de riesgo (especialmente en hombres homosexuales) y a la inmigración. **Objetivo.** Notificar un caso de sífilis meningovascular a partir del cual se intenta remarcar la importancia del cribado luético en pacientes jóvenes con clínica neurovascular. **Caso clínico.** Varón de 35 años, exfumador y exconsumidor de cocaína, homosexual. Acude a urgencias por disminución de agudeza visual en el ojo derecho, disartria y paresia del miembro superior derecho de inicio brusco y resolución completa en aproximadamente dos horas. No asocia otra sintomatología. A su ingreso en Neurología está asintomático. En la exploración física destaca PNR con PI > PD. Reflejos osteotendinosos +++/++++ con aumento de área reflexógena rotuliana y aquilea. Clono aquileo agotable izquierdo. Dismetria TR derecha. Motor y sensibilidad sin déficits. Resto sin hallazgos. Ante la sospecha de patología cerebrovascular aguda se completa estudio con RM craneal, RM de columna y angiografía de troncos supraaórticos y polígono de Willis, evidenciándose lesiones milimétricas inespecíficas frontales derechas. El EEG revela un trazado anormal en ambos lóbulos frontales, de predominio izquierdo, y los PES, PEAT y PEV objetivan un defecto de conducción tipo desmielinizante en cordones posteriores y ambas vías ópticas. Dados los antecedentes del pa-

ciente y la edad se decide realizar un estudio de líquido cefalorraquídeo con los siguientes resultados: 20 leucocitos de predominio linfocitario y VDRL + (1/16), además de serología en suero con TPHA+ > 1.280 y RPR+ 1/64. Con el diagnóstico probable de sífilis meningovascular, se inicia antibioterapia con penicilina G intravenosa, 4 millones UI/4 h durante 10 días, y ceftriaxona intravenosa, 2 g/24 h durante 20 días. **Conclusiones.** La serología luética debería considerarse una prueba de cribado en todo paciente joven con clínica neurovascular, en especial ante una enfermedad potencialmente tratable como es la neurosífilis.

P21.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob: experiencia en el Hospital General de Castellón

J. Renau Lagranja, A. Simón Gozalbo, J. Arnau Barrés, B. Molla Insa, R.M. Vilar Ventura, M.S. Campillo Alpera, B. Claramonte Clausell, C. Soriano Soriano

Hospital General de Castellón.

Introducción. Las enfermedades priónicas humanas son enfermedades neurodegenerativas rápidamente progresivas, con desenlace fatal. Se caracterizan por gliosis, espongirosis y pérdida neuronal, cambios asociados a una configuración anómala de la proteína priónica humana. La forma más frecuente es la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) esporádica, con una incidencia anual de 1-2 casos por millón de habitantes. Clínicamente se caracteriza por una demencia rápidamente progresiva, junto con mioclonías, ataxia, signos piramidales y extrapiramidales, alteraciones visuales y mutismo acinético. La edad media de inicio es a los 64 años, con una supervivencia media de cuatro meses. En la RM cerebral se han descrito dos hallazgos característicos: un aumento de intensidad de la señal bilateral en el caudado y el putamen y un ribete cortical, objetivándose principalmente en las secuencias de difusión, T₂ y FLAIR, con una sensibilidad del 92%, 40% y 50%, respectivamente, lo que permite detectar alteraciones a las tres semanas

del inicio de los síntomas. **Objetivo.** Realizar una revisión clínico-radiológica de los pacientes ingresados por ECJ esporádica en nuestro servicio en un periodo de 15 años. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de ocho pacientes con ECJ esporádica ingresados en el Servicio de Neurología del Hospital General de Castellón durante el periodo 1995-2010. **Resultados.** De los ocho pacientes ingresados, cinco eran mujeres y tres eran varones, con una edad media de 64,5 años (rango: 54-82 años). Clínicamente todos presentaron una demencia rápidamente progresiva, junto con alteración de la marcha, mioclonías y alteración del lenguaje. Otros síntomas recogidos fueron alucinaciones visuales, agresividad, insomnio o visión borrosa. La supervivencia media fue de tres meses desde el inicio de los síntomas. En todos los pacientes se realizó una TAC craneal, que fue normal, y además, en cinco de ellos, una RM cerebral, de los cuales tres mostraron los hallazgos típicos de esta enfermedad. En todos los casos, la proteína 14-3-3 fue positiva en líquido cefalorraquídeo y en seis de los ocho pacientes se realizó la autopsia, que confirmó el diagnóstico. **Conclusiones.** La neuroimagen ocupa un papel importante en la investigación en enfermedades neurodegenerativas, utilizándose principalmente para excluir causas tratables de demencia más que para diagnóstico etiológico. Sin embargo, en un paciente con demencia rápidamente progresiva y mioclonías, una RM cerebral donde se objetive una restricción de la difusión en áreas corticales (ribete cortical) y en los ganglios basales es altamente sensible y específica de la ECJ, permitiendo realizar un diagnóstico temprano, a menudo dificultoso en las enfermedades priónicas.

P22.

Encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA: a propósito de un caso

M.N. Vivó Ortí^a, A. Cuevas Jiménez^a, B. Vizcaino Castillo^c, I. Dobón Martínez^a, C. Poyatos Ruipérez^b, A. González Masegosa^a

^aSección de Neurología. ^bServicio de Radiodiagnóstico. ^cServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Introducción. En los últimos diez años, el descubrimiento de anticuerpos dirigidos contra proteínas de superficie neuronal –anticuerpos contra el complejo canal de potasio dependiente del voltaje y contra el receptor N-metil-D-aspartato (NMDA)– ha permitido diagnosticar trastornos del sistema nervioso central de naturaleza inmune con respuesta a tratamiento. **Caso clínico.** Mujer de 57 años que presentó, tres semanas previas a su ingreso, síntomas neuropsiquiátricos (depresión, agitación, alteración del comportamiento y psicosis), inicialmente valorado por Psiquiatría, motivando su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) ante la mala evolución con sospecha de meningoencefalitis. Durante su estancia en la UCI presentó un deterioro neurológico progresivo con aparición de crisis parciales complejas y movimientos anormales repetitivos, precisando ventilación mecánica no invasiva por disminución del nivel de consciencia. Como pruebas complementarias se practicó al ingreso punción lumbar, con pleocitosis de predominio linfocítico, y posteriormente, RM de cabeza, con afectación del lóbulo temporal medial izquierdo, amígdala y región perisilviana. Tras descartarse un origen infeccioso, se orientó el caso hacia una meningitis límbica de origen autoinmune. Se realizaron pruebas de imagen en las que no se evidenció la presencia de lesiones tumorales y se decidió el inicio de inmunoterapia (inmunoglobulinas intravenosas y posteriormente corticoterapia). La paciente presentó muy buena respuesta a la corticoterapia, siendo dada de alta de la UCI sin necesidad de ventilación al

31º día de ingreso. Se recibió resultado positivo para anticuerpos antirreceptor de NMDA 1/40 en suero. Alta hospitalaria al 38º día, sin presentar secuelas de relevancia. **Conclusiones.** La encefalitis por anticuerpos contra el receptor de NMDA constituye un trastorno grave, tratable y potencialmente reversible, relacionado con anticuerpos antirreceptor de NMDA, los cuales se unen a las subunidades NR1/NR2 del receptor de NMDA. Estos autoanticuerpos se detectan en el suero y líquido cefalorraquídeo de niños y mujeres jóvenes, asociados o no a la presencia de tumores (habitualmente teratoma ovárico). La mayoría de los pacientes desarrollan un síndrome muy característico de curso progresivo con dos fases distintas: la inicial cursa con un marcado síndrome neuropsiquiátrico y crisis epilépticas, y la tardía asocia disminución del nivel de consciencia, estupor, catatonía, aparición de movimientos anormales, disautonomía y fallo respiratorio. Las pruebas complementarias suelen ser inespecíficas y el diagnóstico se obtiene por determinación de anticuerpos anti-NMDA en suero o líquido cefalorraquídeo. Dado que los niveles de anticuerpos se correlacionan con la gravedad clínica individual, es lógico pensar que una inmunoterapia precoz dirigida a disminuir los niveles de anticuerpos se relacione con una mejor respuesta al tratamiento y un mejor pronóstico.

P23.

¿Es seguro realizar trombólisis a pacientes en tratamiento con dabigatrán?: una nueva cuestión para el neurólogo

F. Mira Berenguer^a, J.C. Giner Bernabeu^e, K. Ben Ghezala^b, I. Beltrán Blasco^a, P. Welter^c, C. Ruiz^c, O. Barakat^d

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurocirugía. ^cServicio de Urgencias. ^dUnidad de Cuidados Intensivos. Hospital Clínica Benidorm. ^eServicio de Neurología. Hospital General Universitario de Elche.

Introducción. El mundo de la anticoagulación oral está sufriendo una revolución con la aparición de diversos

agentes alternativos a los derivados cumarínicos. Diversos estudios muestran resultados similares o incluso superiores a los cumarínicos en la prevención del accidente cerebrovascular (ACV) isquémico secundario a la fibrilación auricular no valvular. El primero de estos fármacos en obtener la indicación de profilaxis del ACV isquémico en pacientes con fibrilación auricular fue el dabigatrán. El uso del dabigatrán se está extendiendo, por lo que el neurólogo deberá enfrentarse a la cuestión de tratar o no con fibrinólisis a un paciente con un ACV isquémico agudo y en tratamiento con dicho fármaco. **Materiales y métodos.** Se realiza una revisión bibliográfica utilizando la base de datos Medline, con los descriptores de búsqueda siguientes: *dabigatran*, *acute stroke treatment*, *rtPA*, *thrombolysis*, y combinaciones de éstos. Se revisan las guías clínicas de la American Stroke Association, la European Stroke Organisation y la Sociedad Española de Neurología. Igualmente se revisa la ficha técnica del fármaco y se solicita información adicional al laboratorio fabricante. **Resultados.** El dabigatrán etexilato (profármaco del dabigatrán) es un agente anticoagulante inhibidor directo de la trombina comercializado por Boehringer-Ingelheim España. En agosto de 2011, la Agencia Europea del Medicamento aprobó su indicación en la profilaxis del ACV isquémico en pacientes con fibrilación auricular no valvular. Actualmente, el tratamiento fibrinolítico está contraindicado en pacientes en tratamiento anticoagulante, si bien algunas guías harían una excepción en pacientes con INR < 1,7. Hasta el momento se han comunicado tres casos de fibrinólisis intravenosa en ACV isquémico agudo en pacientes que estaban en tratamiento con dabigatrán. El resultado es variable, y los pacientes, muy diversos: una hemorragia fatal, una recuperación completa y una mejoría en la gravedad del ictus. Se analizan los principales factores diferenciales y su potencial efecto en el resultado final. El tiempo de trombina es el parámetro más sensible para medir la actividad anticoagulante de dabigatrán, si bien el tiempo total de tromboplastina activada y el tiempo de ecarina tam-

bién pueden utilizarse. El tiempo transcurrido desde la última dosis parece ser un factor importante para valorar el riesgo hemorrágico. **Conclusiones.** En pacientes en tratamiento con dabigatrán, la trombólisis intravenosa debe considerarse en casos seleccionados. Para tomar la decisión final deben valorarse diversos aspectos (tiempo desde la última toma, tiempo de trombina o tiempo total de tromboplastina activada) y recabar consentimiento informado (fibrinólisis *off-label*).

P24.

Hipotensión intracraneal espontánea de larga evolución: a propósito de un caso

I. Beltrán Blasco, F. Mira Berenguer, J. Mateu

Hospital Clínica Benidorm.

Introducción. La hipotensión intracraneal espontánea es una entidad caracterizada por la aparición aguda o subaguda de una cefalea frontal y occipitocervical con clara relación postural, asociada a una presión baja del líquido cefalorraquídeo. Describimos un caso de cefalea inespecífica de larga evolución con el diagnóstico final de hipotensión intracraneal espontánea. **Caso clínico.** Mujer de 78 años, con historia de carcinoma ductal infiltrante de mama hacía siete años, remitida desde el Servicio de Oncología para la valoración de un empeoramiento de cefalea occipital de curso crónico. La paciente refería una sensación diaria de opresión en la zona occipital, iniciada unos 6-7 años atrás, mientras recibía quimioterapia neoadyuvante para el carcinoma y entonces se le realizó una RM craneal con resultados normales. Los síntomas persistieron de forma solapada, con fluctuaciones, atribuyéndose a patología degenerativa cervical porque refería además cervicobraquialgia derecha de tipo radicular. La RM craneal actual mostraba una captación de contraste dural difuso, sin otras alteraciones, y por parte de Oncología se sospechaba un proceso infiltrativo meníngeo. La anamnesis reveló una clara relación con el ortostatismo, desapareciendo por completo en decúbi-

to, aunque reconocía cierta mejoría al distraerse y un empeoramiento vesperino y en momentos de estrés. Negaba visión borrosa o doble. El fondo de ojo era normal, así como el resto de la exploración neurológica. Una RM de columna cervical reveló una discopatía degenerativa C5-C6 y C6-C7, con estenosis foraminal derecha C5-C6. Aunque la paciente era reacia a tomar fármacos se realizó un ensayo terapéutico con amitriptilina, sin mejoría y con mala tolerancia. La punción lumbar mostró un líquido cefalorraquídeo con una presión de 7 cmH₂O y un análisis citobioquímico normal. Se realizó inicialmente tratamiento conservador con reposo, cafeína y metilxantinas, sin mejoría. Inicialmente no fue posible efectuar una cisternografía isotópica, por lo que se trató a la paciente con un parche hemático epidural en L1-L2. Pese a ello siguió empeorando, con visión borrosa y acúfenos, pasando la mayor parte del día en decúbito. Se repitió la RM craneal, así como una de columna dorsolumbar, la cual sugirió un pequeño desgarro dural en D7-D8. Para confirmar este hallazgo se realizó una cisternografía isotópica, pero no mostró fugas. Con todo, se repitió el tratamiento con un segundo parche hemático epidural en D7-D8, consiguiéndose la resolución del cuadro. **Conclusiones.** La hipotensión intracraneal espontánea debe considerarse ante una cefalea crónica refractaria. Las pruebas pueden ser negativas, por lo que una anamnesis detallada y un alto grado de sospecha son necesarios para alcanzar este diagnóstico.

P25.

Miopatía inflamatoria paraneoplásica atípica

Y. Pamblanco Bataller^a, J. Vilchez^b, F. Mayordomo^b, L. Lacruz^a, S. Díaz Insa^a, C. Guillén^a

^a Hospital Francisc de Borja. Gandía.

^b Hospital Universitari La Fe. Valencia.

Introducción. La miopatía inflamatoria típicamente asociada a etiología paraneoplásica es la dermatomiositis. Más debatida e incierta es la asociación con polimiositis. La patogenia en

la polimiositis es secundaria a citotoxicidad mediada por linfocitos T CD8+ y el patrón de infiltrado inflamatorio resulta característicamente endomisial. Más raramente se puede encontrar en miopatías inflamatorias un infiltrado constituido por macrófagos. **Objetivo.** Describir un caso de miopatía inflamatoria paraneoplásica asociada a un infiltrado macrofágico.

Caso clínico. Varón de 64 años con antecedente de ictus menor sin secuelas, hipertensión arterial, diabetes mellitus y dislipemia en tratamiento con estatinas, que es valorado por debilidad de cinturas e hiperCKemia. El paciente presentaba desde unos siete meses antes, y con carácter progresivo, debilidad de cinturas escapular y pélvica, con marcada dificultad para sostener objetos por encima de la horizontal y subir escaleras. Asociaba también una progresiva disfagia a líquidos e hipofonía. El examen neurológico constataba debilidad proximal en extremidades superiores e inferiores. La EMG mostró un patrón miopático proximal y en las pruebas de laboratorio presentaba elevación de creatinina (> 8.000), siendo el resto de bioquímica, función tiroidea y serologías, negativas. En la TAC toracoabdominopélvica se evidenció una masa renal sugestiva de hipernefoma. En la biopsia muscular presentaba infiltrado inflamatorio endomisial e inmunohistoquímica compatible con infiltrado macrofágico abundante. La clínica del paciente sugería el diagnóstico de miopatía inflamatoria. La biopsia muscular es diagnóstica de miopatía inflamatoria con abundantes macrófagos. En este caso, el estudio de extensión de la miopatía inflamatoria ha desvelado la existencia de un hipernefoma. El tratamiento con prednisona ha mejorado la debilidad muscular. **Conclusiones.** La miopatía inflamatoria con abundantes macrófagos puede acompañarse de alteraciones cutáneas como *rash* o edema, fenómeno de Raynaud o infiltrado lingual. El infiltrado inflamatorio muscular está constituido por macrófagos de distribución difusa y la necrosis es frecuente. La respuesta a esteroides es favorable, como en el caso de nuestro paciente. La asociación a cáncer resulta rara en esta entidad.

P26.

Medición ultrasonográfica del área mesencefálica en el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Parkinson y la parálisis supranuclear progresiva

J.F. Vázquez, I. Sastre, J.I. Tembl, I. Martínez Torres, P. Sahuquillo, V. Parkhutik, A. Lago, J.A. Burguera

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Introducción. La ecografía transcraneal constituye una herramienta útil en el diagnóstico diferencial de los trastornos del movimiento. Los ecógrafos actuales proporcionan imágenes en modo B de la calidad suficiente para medir de forma fiable la ecogenicidad y tamaño de estructuras cerebrales involucradas en la enfermedad de Parkinson (EP) y los parkinsonismos atípicos. La parálisis supranuclear progresiva (PSP) es un parkinsonismo de difícil diagnóstico basado en criterios clínicos. **Objetivo.** Valorar la utilidad de la medición del área mesencefálica obtenida por ecografía transcraneal en el diagnóstico diferencial de la EP y la PSP. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos una serie de pacientes diagnosticados de EP, según los criterios de la UKPDS, y de PSP, según los criterios NINDS-SPS. Mediante ecografía transcraneal se obtuvo y almacenó una imagen axial del mesencéfalo. Posteriormente, y de forma ciega al diagnóstico clínico, se realizó la medida del área mesencefálica. Así mismo, se recogieron características demográficas y clínicas. Mediante el programa SPSS se compararon las características demográficas, clínicas y ecográficas de ambas poblaciones. **Resultados.** Se recogieron 34 pacientes (27 con EP y 7 con PSP). La edad media era de 68 ± 8 años (rango: 42-86 años), con 23 varones. No hubo diferencias estadísticamente significativas en sexo, edad o frecuencia de factores de riesgo cardiovascular entre los pacientes con EP y PSP (60% hipertensión, 33% dislipidemia y 21% diabetes). Tres pacientes (dos con EP y uno con

PSP) mostraron mala ventana acústica transcraneal. El área mesencefálica fue significativamente mayor en la EP que en la PSP (5,22 ± 0,66 cm² frente a 3,74 ± 0,37 cm²; *p* < 0,001). Una área mayor de 4,31 cm² predijo con un valor predictivo positivo del 100% y un valor predictivo negativo del 86% el diagnóstico de EP. En el análisis multivariado, una área mayor de 4.31 cm² fue un predictor independiente del diagnóstico de EP (*odds ratio* = 120; *p* = 0,001). **Conclusiones.** La medición del área mesencefálica por ecografía transcraneal es un parámetro fácil de obtener y económico, que podría ayudar en el diagnóstico diferencial de EP y PSP. Entre sus limitaciones están la experiencia del ecografista y la ventana acústica.