

XV Reunión Anual de la Sociedad Neurológica Asturiana

Gijón, Asturias, 13 de abril de 2012

COMUNICACIONES ORALES

01.

Hipertensión pulmonar e ictus: una relación poco conocida

M. Arias, J.M. Terrero, J.A. Vidal, E. Fernández, D. Ferreiro, J. Peña

Sección de Neurología.
Hospital San Agustín. Avilés.

Introducción. La incidencia de ictus en pacientes con hipertensión pulmonar no está plenamente establecida. Presentamos dos casos de hipertensión pulmonar como posible causa etiológica de ictus cardioembólicos. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 77 años, que había padecido dos años antes del ingreso un ictus de etiología indeterminada en territorio CPD, ingresa por un nuevo evento ictal. En la neuroimagen se objetiva otra lesión en territorio CA y el ecocardiograma confirma la presencia de hipertensión pulmonar. Caso 2: mujer de 80 años, diagnosticada meses antes de hipertensión pulmonar a raíz de clínica de disnea, que ingresa por un evento ictal. En la RM se objetiva la presencia de lesiones subagudas en distintos territorios vasculares en probable relación con cardioembolismos. **Conclusiones.** La presencia de cardioembolismos en pacientes con hipertensión pulmonar es previsible que sea superior al resto de la población, por diversos mecanismos en el caso de foramen oval (aumento de tamaño de cavidades derechas, incremento secundario de la posibilidad de arritmias, facilitación de apertura del propio foramen oval...). La necesidad de realizar un completo estudio vascular en

estos enfermos valorando la presencia de foramen oval es obligada para adecuar el tratamiento preventivo.

02.

¿Debe incluirse el fenotipo paraparesia espástica y demencia en los nuevos criterios de demencia por enfermedad de Alzheimer?

T. Calatayud^a, J. Álvarez Carriles^b, A. Saiz Ayala^c, J. Vega Villar^a, M. Para^a, M. Rico^a, J. Mier^a, V. Álvarez^d

^aServicio de Neurología. ^bUnidad de Neuropsicología Clínica. ^cServicio de Radiodiagnóstico. ^dUnidad de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias. ^eServicio de Neurología. Hospital de Cabueñes.

Introducción. En los nuevos criterios (NIA-AA) de demencia por probable enfermedad de Alzheimer (EA) se diferencian dos formas de presentación, amnésica y no amnésica, incluyendo esta última tres subtipos según que la alteración predominante sea de lenguaje, de funciones visuoespaciales o de funciones ejecutivas. Proponemos incluir un cuarto subtipo con paraparesia espástica. Las mutaciones en el gen *PSEN1*, localizado en el cromosoma 14, representan la causa más frecuente de EA familiar autosómica dominante de inicio presenil. Existen 25 mutaciones de *PSEN1* que se manifiestan con un fenotipo de demencia y paraparesia espástica. Aportamos un nuevo caso de demencia por EA en un paciente portador heterocigoto de la mutación Pro264Leu en el exón 8 del gen *PSEN1*. **Caso clínico.** Varón de 59 años, sin antecedentes familiares conocidos, que tres años antes inició una clínica insidiosa de deterioro cog-

nitivo, urgencia miccional y paraparesia espástica. RM craneal: atrofia cortical frontotemporoparietal e hiperintensidades en la sustancia blanca profunda bihemisféricas. El estudio neuropsicológico mostró la presencia de un deterioro de la memoria episódica anterógrada y signos de déficit visuoperceptivo y disejecutivos (fluidez verbal e inhibición de respuestas verbales automatizadas), indicando una afectación temporal medial bilateral, parietooccipital derecha y prefrontal izquierda. **Conclusiones.** Este caso demuestra la utilidad, para el diagnóstico y consejo genético, del análisis molecular del gen *PSEN1* en el deterioro cognitivo asociado a paraparesia espástica. Consideramos que debería incluirse este fenotipo entre las formas de presentación no amnésicas de la demencia por EA, lo que facilitará también el diagnóstico de los pacientes con esta clínica.

03.

Hemorragia cerebral en pacientes en tratamiento con dicumarínicos: un estudio retrospectivo

M. Suárez Pinilla, J. Vega Villar, G. Mauri Capdevila, M. Rico Santos, M. Para Prieto, R. Álvarez Escudero, S. Calleja Puerta

Área de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivo. Evaluar las características epidemiológicas de los pacientes atendidos en nuestro hospital con el diagnóstico de hemorragia cerebral en relación con la toma de dicumarínicos, la presentación clínica, el tratamiento recibido y el pronóstico vital y funcional del mencionado cuadro. **Pacien-**

tes y métodos. Se realizó una búsqueda en el archivo del Hospital Universitario Central de Asturias de los historiales clínicos de todos los pacientes dados de alta entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2010 con el diagnóstico de hemorragia cerebral y la concurrencia de tratamiento con dicumarínicos en el momento de la instauración del cuadro. Se recabaron datos referentes a una serie de variables epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de relevancia en este cuadro de acuerdo con la bibliografía existente. **Resultados.** En total, 241 pacientes fueron dados de alta en el hospital con el diagnóstico de hemorragia intracerebral, de los cuales 34 se hallaban en tratamiento con anticoagulación oral (9 con warfarina y 25 con acenocumarol). La edad media era de 77 años y 22 eran mujeres. Todos recibieron tratamiento con vitamina K y complejo protrombínico. En la TC craneal de control se observó crecimiento del volumen del hematoma en 28 pacientes con respecto al estudio inicial. Veintiséis pacientes fallecieron durante la hospitalización. **Conclusión.** Pese a la existencia de un antídoto, las hemorragias cerebrales en el contexto de la anticoagulación oral tienen un pronóstico vital y funcional infausto.

04.

Fármacos biológicos y desmielinización del sistema nervioso central

M. Para Prieto, J. Vega Villar, M. Rico Santos, G. Mauri Capdevila, G. Morís de la Tassa, P. Oliva Nacarino

Hospital Universitario Central de Asturias.

Objetivo. Presentar dos pacientes en tratamiento con fármacos biológicos

que, en el transcurso de éste, desarrollaron lesiones del sistema nervioso central. **Casos clínicos.** Caso 1: varón en tratamiento con infliximab por una enfermedad de Crohn que, tras tres años de tratamiento, inició un cuadro sugestivo de mielitis. En la RM se observaban múltiples imágenes desmielinizantes tanto supra como infratentoriales. La determinación de bandas oligoclonales fue positiva. Caso 2: mujer que tras cuatro años en tratamiento con adalimumab por una artritis psoriásica desarrolló un cuadro compatible con una mielitis dorsal que se confirmó por RM, siendo diagnosticada de mielitis en probable relación con anti-TNF. La determinación de bandas oligoclonales fue negativa. **Conclusiones.** Los fármacos biológicos, usados para un amplio espectro de enfermedades autoinmunes, tienen importantes efectos adversos en el sistema nervioso, tanto central como periférico; en algunos de estos casos es difícil establecer una clara relación causal, ya que la enfermedad autoinmune de base puede originar lesiones de la misma naturaleza.

05.

Prevención y manejo del síndrome de hiperperfusión cerebral en pacientes sometidos a revascularización carotídea

I. Casado Menéndez, S. Rodríguez Rodríguez, T. Temprano Fernández, A. Gómez Díaz-Castroverde
Hospital de Cabueñes. Gijón.

Objetivos. Presentar dos casos clínicos de sendos pacientes sometidos a revascularización carotídea con complicaciones graves posteriores, revisar los conceptos clínicos y fisiopatológicos del síndrome de hiperperfusión cerebral y presentar el protocolo desarrollado en el Hospital de Cabueñes para la prevención y manejo de esta complicación. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 75 años de edad, sometido a endarterectomía carotídea derecha, que a las 24 horas comenzó con cefalea intensa y cifras elevadas de presión arterial. Posteriormente sufrió déficit motor hemicorporal izquierdo agudo. Se realizó una TAC craneal que

mostró una extensa hemorragia hemisférica derecha; el paciente falleció en las siguientes 24 horas. Caso 2: mujer de 70 años que, tras someterse a una endarterectomía carotídea, presentó a las 48 horas cifras elevadas de presión arterial y crisis parciales con generalización secundaria, llegando posteriormente a desarrollar un estado epiléptico, por lo que fue preciso el ingreso en Medicina Intensiva. TC craneal: sin lesiones agudas. Posteriormente, evolución satisfactoria con control de crisis y traslado a planta.

06.

Síndrome SMART: una complicación infradiagnosticada

R. Álvarez Escudero^a, G. Morís de la Tassa^a, C. Ramón Carballo^a, D. Larrosa Campo^a, A. Saiz Ayala^b, E. Santamarta Liébana^a, J. Pascual Gómez^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción. El creciente desarrollo de la radioterapia como tratamiento adyuvante de los tumores del sistema nervioso central ha supuesto un incremento del número de complicaciones, algunas de ellas no bien definidas. **Casos clínicos.** Se presentan tres pacientes que habiendo recibido radioterapia craneal años antes, mostraban un cuadro deficitario neurológico de inicio brusco (dos pacientes) o instauración subaguda (un paciente) con progresión clínica posterior. El estudio de RM descartó eventos vasculares o recidiva tumoral, objetivándose en todos ellos edema e hiper captación focal en un inicio, que posteriormente progresó hacia su resolución. **Conclusiones.** El síndrome SMART (*stroke-like migraine attacks after radiation therapy*) es una complicación de la radioterapia poco conocida que cursa con una disfunción neurológica reversible y transitoria y que se manifiesta como cefalea de tipo migrañoso, eventos críticos o déficits neurológicos hemisféricos prolongados. Típicamente, las imágenes de la RM muestran un engrosamiento focal de la corteza afectada y una mayor captación de contraste en ella. El síndrome

SMART es una entidad benigna a considerar en pacientes que, habiendo recibido radioterapia craneal previa, acuden con déficits neurológicos, cefalea o crisis. No obstante, antes de establecer este diagnóstico, deberían excluirse causas como recurrencias tumorales, carcinomatosis leptomeningea o ictus.

07.

Demencia semántica: un caso de presentación derecha, un caso de presentación izquierda

C. Martínez^a, N. Arce^b

^aServicio de Neurología. Hospital de Cabueñes. Gijón. ^bFacultad de Psicología. Universidad de Oviedo.

Introducción. La demencia semántica está considerada como una forma clínica de degeneración lobar frontotemporal. Se caracteriza por el deterioro progresivo del sistema semántico, daño que se traduce en la dificultad de acceder al significado de las palabras y de reconocer objetos o caras. **Casos clínicos.** Se presenta el caso de dos varones diagnosticados de demencia semántica. Se exponen los diferentes patrones encontrados en la clínica, en el estudio neuropsicológico y en la neuroimagen realizada, perfiles que correlacionan con una afectación asimétrica de los dos hemisferios cerebrales.

08.

Anticoagulación previa al ictus, a propósito de dos casos

J.M. Terrero, M. Arias, E. Fernández, J.A. Vidal

Sección de Neurología. Hospital San Agustín. Avilés.

Introducción. En nuestro medio, el número de pacientes que reciben medicación anticoagulante aumenta cada día; por este motivo no es extraño hallarse ante pacientes que sufren un ictus y reciben este tratamiento. Las guías y recomendaciones no aclaran la actitud a tomar con estos pacientes, y estudios recientes indican que si bien el pronóstico es peor en los casos

de ictus hemorrágico, en los ictus isquémicos los pacientes anticoagulados presentan igual o mejor pronóstico, tanto vital como funcional. **Objetivo.** Revisar, a propósito de dos casos, la relevancia de la anticoagulación previa al ictus isquémico, fuera de la indicación de fibrinólisis. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos atendidos en nuestro centro en el último año. Ambos pacientes recibían tratamiento anticoagulante, con un INR dentro del rango habitual (2-3). En los dos casos sufrieron un ictus isquémico extenso en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. A pesar de suspenderse el tratamiento anticoagulante, presentaron una evolución desfavorable a las pocas horas del ingreso, con deterioro neurológico. En la TC craneal se objetivó transformación hemorrágica del ictus. **Conclusiones.** A pesar de los resultados de estudios observacionales, estos datos, unidos a datos experimentales, hacen recomendar actitudes más agresivas con este tipo de pacientes, encaminadas a restablecer valores normales de coagulación con el fin de reducir el riesgo de hemorragia y el consiguiente deterioro clínico.

PÓSTERS

P1.

Diseción carotídea en un paciente migrañoso

M.T. Temprano Fernández, S. Rodríguez Rodríguez, J. Mier Juanes, I. Casado Menéndez, A. Gómez Díaz-Castroverde

Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. La disección carotídea es una causa a tener en cuenta en el diagnóstico etiológico del ictus en gente joven. Estudios poblacionales observan una incidencia de 2,5-3 casos por cada 100.000 habitantes. La cefalea y el dolor laterocervical son los síntomas iniciales más frecuentes, pudiendo estar presentes hasta en el 75% de los casos. Forman parte de la tríada clásica junto con signos focales

neurológicos y el síndrome de Horner incompleto. **Caso clínico.** Paciente de 44 años sin factores de riesgo cardiovascular; como antecedente a destacar presentaba migrañas sin aura desde la juventud. Acudió a urgencias por cefalea hemisférica izquierda de características e intensidad similares a episodios previos, salvo por la aparición de fenomenología visual en el hemisferio inferior temporal derecho. Nunca antes había presentado síntomas acompañantes a la cefalea, lo que llamó la atención del explorador y se decidió su ingreso para ampliar estudios. En el estudio DTC se observaron signos de patología carotídea ipsilateral. Durante el ingreso se observó un síndrome de Horner izquierdo. Con los hallazgos exploratorios y ecográficos se solicitó un estudio de angiorresonancia que confirmó la sospecha de disección carotídea. **Conclusiones.** La cefalea en la disección carotídea suele ser constante, opresiva de intensidad moderada, y menos frecuentemente se describe como pulsátil o de gran intensidad. Las características normalmente difieren de las crisis habituales. Lo que llama la atención de este caso es la presentación como cefalea típicamente migrañosa de iguales características a sus cefaleas habituales, diferenciándose únicamente por los síntomas visuales, lo que orientó el diagnóstico.

P2.

Paraparesia espástica con herencia recesiva ligada a X

S. Rodríguez Rodríguez^a, T. Temprano Fernández^a, M. Díaz González^a, M. Diéguez Felechosa^b, I. Hernando Acero^d, M.P. Pueyo Mateo^c

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Endocrinología. ^cLaboratorio de Bioquímica. Hospital de Cabueñes. ^dServicio de Genética. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción. La adrenoleucodistrofia es una enfermedad peroxisomal con alteración en la β -oxidación de ácidos grasos, lo que conlleva una acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga en los tejidos. Tiene una herencia recesiva ligada a X, con alteración del gen *ABCD1* en la región Xq28. Pre-

senta una gran variabilidad fenotípica, desde una leucoencefalopatía difusa grave de inicio en la infancia hasta individuos asintomáticos, incluyendo formas con paraparesia espástica de inicio en la edad adulta (adrenomieloneuropatía) o una insuficiencia adrenal aislada. **Caso clínico.** Varón de 69 años que comenzó hace 20 años con una paraparesia espástica de evolución lentamente progresiva y trastorno esfinteriano. Se realizó RM craneomedular, análisis generales, serologías en sangre y estudio genético (*SPG4*), con resultados normales. Recientemente un nieto (hijo de una hija) había sido diagnosticado de adrenoleucodistrofia. Con esta nueva información se realizó determinación de ácidos grasos de cadena muy larga, que demostró un aumento del ácido hexacosanoico (C26:0) y una inversión del cociente C24:0/C22:0. No existían alteraciones del eje adrenal. Pendiente del resultado del estudio genético, se indicó exclusivamente tratamiento sintomático. **Conclusión.** A pesar de ser una enfermedad rara (1 de cada 42.000 nacimientos), la adrenoleucodistrofia ligada a X es un trastorno a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con mielopatía y RM medular normal, más aún con antecedentes familiares positivos. No existe ningún tratamiento eficaz para la adrenomieloneuropatía, pero su diagnóstico es importante de cara a un consejo genético.

P3.

Evolución clínica tras la implantación de estimulación cerebral profunda en un paciente con cefalea en racimos y esclerosis múltiple concomitantes

J. Vega Villar, J. Mier Juanes, M. Rico Santos, P. Oliva Nacarino, F. Seijo Fernández, J. Pascual Gómez

Área de Neurociencias. Hospital Universitario Central de Asturias.

Caso clínico. Se presenta el caso de un paciente de 51 años con cefalea en racimos desde hacía tres años, refractaria a tratamiento médico, que coincidió cronológicamente con el diagnóstico de una esclerosis múltiple pri-

maria progresiva. Se le implantó un estimulador cerebral profundo en el hipotálamo posteroinferior derecho. Tras la cirugía, el paciente presentó una evolución en tres fases bien diferenciadas. Los primeros meses mostró una mejoría marcada, con una disminución del número de crisis de cefalea y de su intensidad, sin necesidad de tratamiento preventivo. En una segunda fase, el paciente presentó un claro empeoramiento a pesar del ajuste de la intensidad del estímulo. Se reintrodujo la medicación preventiva (verapamilo), que antes de la cirugía había resultado ineficaz, alcanzando en una tercera fase un control casi total de las crisis. **Conclusiones.** La estimulación cerebral profunda hipotalámica ha demostrado ser un tratamiento eficaz en pacientes con cefalea en racimos refractarias, aunque la respuesta máxima puede tardar meses en alcanzarse. A pesar de su eficacia, en algunos pacientes puede ser necesario mantener el tratamiento preventivo farmacológico. Además, en este caso se observa que la eficacia puede mantenerse en pacientes en los que se sospecha un origen secundario de esta cefalea trigeminoautonómica.

P4.

Un caso de encefalopatía posterior reversible de localización atípica

M. Rico Santos, J. Villafani Echazú, A. Tuñón Álvarez, P. Oliva Nacarino, M. Para Prieto, J. Vega Villar, J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción. La encefalopatía posterior reversible clásicamente se presenta con disminución del nivel de conciencia, cefalea, crisis y alteraciones visuales. Esto se correlaciona con la formación de un edema vasogénico reversible, típicamente parietooccipital bilateral. Sin embargo, el espectro clínico y radiológico de esta entidad es mucho más amplio. **Caso clínico.** Mujer de 48 años que ingresó por disminución del nivel de conciencia en el contexto de una encefalopatía hiper-

tensiva. Aunque no tenía antecedentes había ingresado en otro centro días antes para el estudio de una hipertensión arterial grave y tanto el fondo de ojo como el estudio ecocardiográfico sugerían una enfermedad de larga evolución. La neuroimagen mostró un edema de aspecto vasogénico en el troncoencéfalo y la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebelosos, así como microsangrados, múltiples infartos lacunares supratentoriales y una lesión isquémica subaguda en ramas posteriores de la arteria cerebral media derecha. Se necesitó sedación y hasta cinco fármacos para controlar las cifras tensionales de la paciente, que desarrolló una hemiparesia derecha leve y una ataxia axial que dificultaban la bipedestación. La RM de control demostró la resolución del edema y la persistencia de las lesiones isquémicas supratentoriales. **Conclusión.** La encefalopatía posterior reversible es un síndrome con unas características clínicas, de imagen y evolutivas bien definidas. No es infrecuente que se presente en localizaciones atípicas, aunque de forma aislada sólo ocurre en el 20% de los casos. Este caso representa a la perfección al grupo de pacientes en los que las lesiones no son parietoocipitales ni totalmente reversibles.