

XVII Reunió Anual de la Societat Catalana de Neurologia.

XXVII Curs d'Actualització en Neurologia.

41^a Trobada Anual de la Societat Catalana de Neurologia (I)

Sitges, Barcelona, 7-8 de marzo de 2013

1.

Registre neurobèstèric Dexeus: patologies neurològiques durant la gestació i part a un hospital obstètric

A. Aceituno^a, A. Rodríguez Melcón^b, N. Mas^a, E. Scazzocchio^b, S. Yagüe^a, E. Meler^b, M. Martínez Corral^a, B. Serra^b, R. Belvis^a

^aServei de Neurologia. ^bServei d'Obstetrícia. Hospital Universitari Quirón Dexeus. Barcelona.

Objectius. Analitzar les malalties neurològiques (MN) que comencen o recorren durant la gestació, part i postpart immediat a un hospital obstètric.

Pacients i mètodes. Vam incloure prospectivament gestants amb recurrència d'una MN prèvia o que van presentar per primera vegada una MN exclusiva o no exclusiva de la gestació. Vam analitzar les complicacions neurològiques associades al part i postpart. **Resultats.** Entre maig de 2007 i gener de 2013 es van valorar 125 gestants (edat mitjana: 34,31 anys; rang: 27-49 anys; primíparas: 52,8%; part vaginal: 78,3%) d'un total de 14.054 gestants. Van arribar a Neurologia per interconsulta (45,6%), consulta externa (48,0%) i neuròleg de guàrdia (6,4%). Els símptomes guia van ser: cefalea (54,4%), alteració visual (8%), parestèsies (6,4%), convulsió (5,6%), dolor neuropàtic (4%), paràlisi facial (3,2%) i altres (18,4%). Les MN (57,6%) van aparèixer durant la setmana 21 ± 7 de gestació i van ser: MN prèvia, 61,1% (ce-

falees, 34; epilèpsia, 5; esclerosi múltiple, 2; siringomièlia, 1, i miscel·lània, 4); MN exclusiva, 1,38% (una preeclàmpsia amb visió borrosa); MN no exclusiva, 37,5% (patologia del sistema nerviós perifèric, 12; vascular cerebral, 3; alteracions visuals, 4; meningioma, 1; Chiari-I, 1, i miscel·lània, 3). Les complicacions associades al part (42,4%) van ser: síndromes d'hipotensió intracranial, 29; patologia del sistema nerviós perifèric, 7; cefalees, 5; patologia vascular cerebral, 3; esclerosi múltiple, 1; coma anòxic, 1; abscess cerebral, 1, i miscel·lània, 6. **Conclusions.** Cinc de cada mil gestants (0,52%) presenten una MN durant la gestació. Dos terços són recurrències de MN conegudes prèviament i només un terç comença durant la gestació. La gairebé nul·la incidència d'eclàmpsia reflecteix els beneficis del programa de detecció i teràpia precoç de la preeclàmpsia. Tres de cada mil gestants (0,37%) desenvolupen complicacions neurològiques associades al part generalment relacionades amb l'anestèsia peridural.

2.

Augment de l'activitat inflammatòria en l'esclerosi múltiple després de la retirada de natalizumab. Descripció d'un cas

J.S. Aller Álvarez^a, C. Tur^{a,b}, R. Mitjana^c, H. Bejr-Kasem Marco^a, N. Rodríguez Villatoro^a, M. Tintoré^b, A. Rovira^c, J. Álvarez Sabín^a, X. Montalban^b

^aServei de Neurologia. ^bServei de Neurologia-Neuroimmunologia. Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya. ^cServei de Neuroradiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducció. El natalizumab (NTZ) ha demostrat una gran eficàcia en l'esclerosi múltiple remitent recurrent (EMRR), encara que el seu ús està associat al risc de desenvolupar leucoencefalopatia multifocal progressiva, de manera que alguns pacients decideixen suspendre'l. Després de la retirada del NTZ, pot aparèixer un empitjorament de la malaltia. Presentem el cas d'una pacient que, després de la retirada de NTZ, va presentar un greu empitjorament de la seva malaltia. **Cas clínic.** Dona de 32 anys, amb una EMRR de 16 anys d'evolució i amb una important activitat inflammatòria des de l'inici, que finalment va aconseguir una estabilització clínica i radiològica gràcies al NTZ. Després d'haver rebut 60 dosis d'aquest fàrmac, davant l'antecedent de tractament amb mitoxantrona i la presència d'anticossos enfront del virus JC, es va decidir la seva retirada. Tot i la prescripció de corticoides endovenosos, la pacient experimentà un empitjorament clínic important, observant-se un increment de 5,0 a 9,0 en l'escala de discapacitat de l'EDSS. Una RM cerebral inicial (novembre de 2012) mostrà la presència de més de 60 lesions noves (respecte a juliol de 2012), totes elles amb activitat inflammatòria. Finalment es va optar per la reintroducció del NTZ i es va observar posteriorment una marcada reducció de l'acti-

vitat inflammatòria, amb important millora clínica de la pacient. **Conclusions.** La retirada del NTZ pot comportar un agreujament de la malaltia, com en el cas que presentem. Per aquest motiu, necessitem estratègies que minimitzin l'impacte de la seva retirada.

3.

Aspergil·losi cerebral com a diagnòstic diferencial de lesions compatibles amb isquèmia a les proves d'imatge en el pacient neutropènic: a propòsit d'un cas

P. Álvarez^a, E. Casajuana^a, G. Tresserras^a, I. Cardiel^a, M. Garcia Bach^a, J.L. Dolz^b, C. Corbella^b

^aServei de Neurocirurgia. ^bServei de Radiodiagnòstic. Hospital Universitari Mútua de Terrassa.

Introducció. L'aspergil·losi del sistema nerviós central és una entitat d'elevada morbimortalitat, especialment en pacients immunodeprimits. S'associa a un 80% de mortalitat. **Cas clínic.** Home de 61 anys amb leucèmia aguda mieloblàstica en tractament quimioteràpic amb ARA-C, que és diagnosticat de lesions cerebrals múltiples a la RM compatibles amb isquèmia, en el context de neutropènia febril, després d'haver iniciat un quadre de disminució progressiva del nivell de consciència associat a dèficit visual bilateral. Es realitza una TC cranial que mostra imatges hipodenses còrtico-subcorticals compatibles amb isquèmia subaguda. Donades les caracte-

rístiques del pacient i amb la sospita d'un procés infecció concomitant se sol·liciten proves complementàries (ecocardiograma, cultius, PCR, antígens) que resulten negatives, una RM cranial on s'observen lesions suggeridores d'infarts cerebrals per èmbols sèptics, i una TC toracoabdominal que mostra lesions hepàtiques i al parènquima del lòbul superior dret, compatibles amb lesions infeccioses. Orientem les troballes com a lesions secundàries a bacterièmia envers fungèmia i, en el context del pacient, se sospita una aspergil·losi invasiva disseminada, motiu pel qual es sol·licita anàlisi de galactomanà, que resulta positiva. Sol·licitem nova RM cranial, que mostra lesions amb captació de contrast en anell compatibles amb abscessos cerebrals. Realitzem drenatge per aspiració dels abscessos amb sortida de material purulent franc. **Conclusions.** En pacients immunodeprimits amb focalitat neurològica i lesions als estudis de neuroimatge, es recomana pensar en l'aspergil·losi cerebral, encara que no tinguin un patró específic de neuroimatge. Davant la sospita d'aspergil·losi cerebral cal iniciar tractament antifúngic empíric i seguiment per neuroimatge de les lesions.

4.

Malaltia de Wegener: afectació granulomatosa del sinus cavernós

I. Aracil Bolaños, R. Rojas García, J. Marín Lahoz, J. Sotoca Fernández, J. Szafranska, J. Pérez Pérez

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Introducció. La granulomatosi de Wegener ocasionalment cursa amb afectació del sistema nerviós perifèric, però rarament afecta el sistema nerviós central. Presentem el cas clínic d'una pacient amb granulomatosi de Wegener, la primera manifestació de la qual va ser una oftalmoplegia dolorosa. **Cas clínic.** Dona de 68 anys que consulta a urgències per diplopia vertical i cefalea hemisfèrica esquerra. Com a antecedents presenta al·lèrgia a corticoides i cardiopatia isquèmica. En l'exploració presenta parèsia del III

i VI parells cranials esquerres. L'anàlisi general destaca hiponatrèmia de 128, PCR de 79 i lleu deteriorament de la funció renal. L'estudi immunològic presenta elevació de C-ANCA, sense altres troballes rellevants. Punció lumbar sense alteracions. En RM cranial s'observa engruiximent de la paret del sinus cavernós esquerre amb ocupació de la fossa pterigopalatina. TC toràcica amb imatges nodulars que es consideren secundàries a tuberculosi prèvia. L'exploració ORL no mostra alteracions i es realitza biòpsia de la fossa pterigopalatina, donant-se d'alta pendent del resultat. No s'inicia corticoteràpia a causa de l'al·lèrgia de la pacient. Una setmana després de l'alta torna a consultar per aparició de febre, porpra, insuficiència renal i hemoptisi. La biòpsia mostra inflamació granulomatosa inespecífica, sense signes de neoplàsia. S'inicia tractament immunosupressor i corticoide, millorant del quadre sistèmic i l'oculomotricitat. **Conclusió.** La granulomatosi de Wegener és una de les etiologies possibles d'una oftalmoplegia dolorosa. A causa de la falta de confirmació del diagnòstic i a l'antecedent d'al·lèrgia a corticoides la nostra pacient no es va tractar fins que va presentar afectació generalitzada. Considerem que s'ha de plantejar tractament davant una sospita fundada per evitar complicacions sistèmiques, malgrat no poder establir-se inicialment un diagnòstic precís.

5.

Trombosis venosa i ictus com a diagnòstic de neoplàsia

A. Assalioui, P. Cardona, H. Quesada, L.M. Cano, A. Martínez Yélamos, F. Rubio

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Introducció. Una de les causes inhabituals d'ictus en el jove és el càncer. Els mecanismes són efectes directes del tumor, trastorns de la coagulació, endocarditis no bacteriana, etc. Presentem dos casos en els quals l'ictus va ser la forma d'inici de la neoplàsia. **Casos clínics.** Cas 1: dona de 36 anys diagnosticada de trombosi venosa pulmonar en tractament amb riva-

roaban, que ingressa al hospital per tromboembolisme pulmonar massiu bilateral. Presenta afàsia sense evidència d'oclusions de grans vasos. Rep tractament amb tinzaparina i posteriorment amb heparina sòdica, però presenta nous infarts en diferents territoris cerebrals. Es canvia anticoagulació amb bivalirudina. TAC cranial a urgències: infart opercular esquerre. Àngio-TAC cranial: sense evidència d'oclusions intracranials ni de trombosi supraaòrtica. Ecografia cardíaca transtoràcica: sense evidència de foramen oval permeable ni d'alteracions emboligènes. Marcadors tumorals (CA-15-3, CA-125 i CEA) molt elevats. Presenta mala evolució amb nous infarts cerebel·lós i pontí i finalment mort encefàlica. Autòpsia: vegetacions blanques a la vàlvula tricúspide i la paret de l'aurícula dreta supravulvar. Cas 2: dona de 35 anys, fumadora activa que presenta tumoració laterocervical en tractament antibiòtic sense milloria. La radiografia de tòrax evidencia infiltrats intersticials, motiu pel qual ingressa per estudi. Durant l'ingrés presenta afàsia i hemiparèsia faciobraquicrural dreta i es realitza trombòlisi sense complicacions. Àngio-TAC cranial: trombosi de la vena jugular esquerra, adenopaties reactives i trombosi del sinus venós esquerre. Ecografia cardíaca transtoràcica: sense evidència de foramen oval permeable ni d'endocarditis. Eco-Doppler de troncs supraaòrtics: sense alteracions significatives. Marcadors tumorals (CA-125, α -feto-proteïna i coriogonadotropina) elevats. Biòpsia per endoscòpia digestiva: adenocarcinoma amb cèl·lules en 'anell de segell'. En dies posteriors presenta insuficiència respiratòria i síndrome de dificultat respiratòria aguda, i finalment és *exitus*. **Conclusió.** En pacients joves amb embòlies arterials i fenòmens venosos caldria considerar la neoplàsia com a primera causa.

6.

Abscés cerebral per *Listeria*. A propòsit d'un cas clínic

A.C. Barrera Roa^a, M. Sanmartí^a, E.H. Téllez^a, S. Huertas^b, J. Krupinski^b

^aServei de Medicina Interna. ^bServei de Neurologia. Hospital Mútua de Terrassa.

Introducció. L'abscess cerebral és una infecció focal del parènquima cerebral, essent la cerebritis l'estadi clínic precoç. Té una incidència d'1/10.000 ingressos, un 25% són nens. Tenen una mortalitat elevada, del 5-20%, i seqüeles neurològiques en els supervivents. La localització cerebral i una causa predisposant suggereixen sovint l'agent etiològic probable. Així doncs, els abscessos per *Listeria monocytogenes* solen ser múltiples per disseminació hematògena. **Objectiu.** Descriure aquesta entitat mitjançant la presentació d'un cas amb abscess per *Listeria*, analitzant la seva evolució clínic, diagnòstic i tractament. **Cas clínic.** Home de 77 anys, amb antecedents de fibril·lació auricular en tractament amb acenocumarol, que presenta focalitat neurològica aguda al domicili, es traslladat com a codi ictus i presenta una posterior crisi epilèptica a urgències. Després de la valoració es desestima fibrinòlisi sistèmica per INR en rang supratrapèutic (3,5). Es realitza una TAC que mostra una lesió indeterminada i es cursen hemocultius per febre, que són positius per a *L. monocytogenes*. Ingressa a planta amb hemiparèsia esquerra (NIHSS: 23). Es realitza tractament antibiòtic durant sis setmanes i es donat d'alta amb NIHSS de 6. **Conclusions.** L'abscess per *L. monocytogenes* corresponen al 10% del total d'infeccions del sistema nerviós central per aquest agent, és un important patogen en edats extremes de la vida i pacients immunodeprimits. Les manifestacions més comunes, com en qualsevol abscess, són cefalea (70%), dèficits neurològics focals (> 50%), crisis convulsives (25-45%) i febre només a la meitat dels casos. Té una alta rendibilitat en hemocultius (90%), no així en els cultius de líquid cefaloraquídi (33%).

7.

Isquèmia medul·lar aguda. Importància d'un diagnòstic precoç

H. Bejr-Kasem, O. Maisterra, S. Sarria, N. Rodríguez, J. Aller, A. Rovira, J. Álvarez
Hospital Universitari Vall d'Hebron.
Barcelona.

Introducció. La isquèmia medul·lar aguda és una entitat rara però generalment dramàtica, que suposa el 5-8% de les mielopaties agudes i l'1-2% de tots els infarts del sistema nerviós central. Les etiologies possibles són diverses. El maneig terapèutic actual en la fase aguda deriva dels protocols establerts en l'infart cerebral i el dany medul·lar agut d'altre origen. Es presenta un cas de isquèmia medul·lar aguda d'etiologia indeterminada. **Cas clínic.** Dona de 24 anys sense antecedents d'interès ni tractament habitual que ingressa a l'hospital per clínica d'instauració brusca de tetraparèsia espontània. La RM medul·lar urgent (seqüències T₁ i T₂) no va mostrar patologia aguda. La punció lumbar urgent va objectivar cel·lularitat, proteïnes i glucosa normals. La RM programada (seqüències T₁, T₂ i difusió) va mostrar una hipersenyal en seqüències potenciades en T₂ afectant els cordons posteriors del segment medul·lar comprès entre C3-C4 i D2-D3, restringint aquesta zona marcadament a la seqüència de difusió. Amb l'orientació diagnòstica d'infart medul·lar subagut, es va sol·licitar angiogramografia de tronc supraaòrtics i aorta toràctica, que va descartar malformacions vasculars, ecocardiograma i analítica amb estudi de trombofílies i autoimmunitat, essent totes les proves normals. S'inicià antiagregació com a prevenció secundària. **Conclusions.** Cal pensar en la possibilitat d'isquèmia medul·lar aguda davant de qualsevol dèficit medul·lar d'instauració brusca o en poques hores. La realització de seqüències de difusió en la RM urgent permetria plantejar un tractament en la fase aguda, tal i com es fa a l'infart cerebral.

8.

Neuromielitis òptica o esclerosi múltiple? Un diagnòstic diferencial en ocasions difícil

O. Belchí Guillamón, R. Robles Cedeño, M. Terceño Izaga, C. Coll Presa, A. Cots Foraster, Y. Silva Blas, L. Ramió Torrentà
Servei de Neurologia. Hospital Universitari Doctor Josep Trueta. Girona.

Introducció. La neuromielitis òptica (NMO) i l'esclerosi múltiple (EM) són malalties autoimmunes desmielinitzants que en ocasions comparteixen clínica i neuroimatge similars, plantejant un diagnòstic diferencial complex. Es presenten dos casos amb neuritis òptica i mielitis. **Casos clínics.** Cas 1: dona de 19 anys amb neuritis òptica greu bilateral. Una RM cràniocervical mostra lesions desmielinitzants de distribució atípica per a EM, una cerebral que capta gadolíni i dues cèrvico-bulbars d'extensió menor a tres cossos vertebrals. L'exploració mostra defecte pupil·lar aferent relatiu, agudesa visual de 0,05/1 a l'ull esquerre i < 0,05/1 a l'ull dret, dismetria dreta, hipoestèsia al braç dret i hipopalestèsia a les extremitats inferiors. Analítica amb serologia i autoimmunitat normals, bandes oligoclonals en líquid cefaloraquídi IgM positives/IgG negatives i anticossos antiaquaporina-4 negatius. S'administren megadosis de corticoides, ciclofosfamida, plasmafèresi i rituximab. S'afegeix tetraparèsia. Una nova RM mostra una extensa lesió bulbo-cervicodorsal. Es tracta amb una nova tanda de corticoides. Diagnòstic de NMO. Al mes ha recuperat l'afectació motora. Cas 2: dona de 24 anys que presenta trastorns sensitius a la cama esquerra en els darrers dos anys. Una RM cranial mostra més de 20 lesions desmielinitzants, una que capta gadolíni. La RM medul·lar mostra lesió des de C2 fins a D12. L'estudi analític, incloent serologia i autoimmunitat, és negatiu. Líquid cefaloraquídi amb bandes oligoclonals IgG i IgM positives. Els potencials evocats suggereixen desmielinització a l'ull esquerre. S'administren megadosis de corticoides. Diagnòstic d'EM. Als tres mesos persisteix una lleu hipoestèsia a la cama esquerra.

ra. Conclusions. És imprescindible el diagnòstic diferencial. La NMO presenta pitjor evolució amb més seqüeles clíniques, recomanant-se tractament amb esteroides en dosis altes i plasmafèresi en casos greus, amb immunosupressors o rituximab com a tractament de base.

9.

Ictus de repetició en un pacient amb oclusió de l'artèria cerebral mitjana

N. Bellaubi Pallarés, T. Gavilán Iglesias, M. Garcés Redondo, J. Zaragoza Brunet, G. Martín Ozaeta, S. Escalante Arroyo, R. Vila Coll, J.J. Baiges Octavio
Hospital de Tortosa Verge de la Cinta.
Tortosa, Tarragona.

Introducció. Presentem el cas d'un pacient amb oclusió arterial intracranial i ictus de repetició, malgrat el tractament mèdic òptim. En l'estudi etiològic es diagnostica una policitemia vera (PV). La clínica neurològica millora amb el tractament de la PV. En els pacients amb PV es redueix el risc d'esdeveniments trombòtics amb tractament citoreductor i antiagregació. **Cas clínic.** Pacient hipertens mal controlat i fumador que presenta ictus PACI esquerre, clínicament fluctuant, en el context d'una poliglobúlia. En les proves complementaries realitzades (àngio-TC i arteriografia) s'objectiva oclusió a la secció M1 de l'artèria cerebral mitjana esquerra amb mínima circulació col·lateral. S'inicia tractament anticoagulant, que es retira per complicacions: difícil control de TTPA i INR, i hematoma extens de parts toves. Concomitantment es realitza estudi de poliglobúlia, diagnosticant-se de PV. S'aconsegueix control de la clínica amb antiagregació i normalització de les xifres d'hemoglobina. **Conclusions.** La prevalença d'ictus isquèmics en pacients amb PV s'estima en un 10-20%, essent aquesta poc freqüent com a inici de la malaltia. Existeixen poques dades publicades sobre ictus isquèmics com a començament de PV. Està descrit que el 8-10% dels ictus isquèmics són secundaris a estenosis arterials intracranials d'alt grau de diversa etiologia, però es des-

coneix la prevalença d'oclusions intracranials secundàries a una PV. El tractament preventiu consisteix en medicació citoreductora, flebotomies i antiagregació. Els pacients amb PV tenen major predisposició a presentar esdeveniments trombòtics. En l'estudi etiològic d'ictus isquèmics, la PV és una patologia a considerar, especialment en aquells pacients que presenten recurrències tot i estar en tractament òptim.

10.

Efecte del levetiracetam sobre les discinèsies induïdes per levodopa en la malaltia de Parkinson

N. Berrocal Izquierdo, O. de Fàbregues, J. Hernández Vara, J. Álvarez Sabin
Servei de Neurologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducció. Les discinèsies són un dels símptomes en la malaltia de Parkinson (MP) en què disposem de menys recursos terapèutics. Els primers models animals del benefici antidiscinètic del levetiracetam daten del 2003. Els darrers anys s'han realitzat en humans estudis oberts i assajos clínics utilitzant dosis de 600-3.000 mg/dia, amb mostres petites i resultats contradictoris. **Pacients i mètodes.** Presentem la nostra experiència en el tractament amb levetiracetam en pacients amb MP i discinèsies induïdes per levodopa. Recollim una sèrie de casos amb discinèsies en què altres tractaments no eren suficients o estaven contraindicats. Iniciem levetiracetam en dosis de 250 mg/dia. L'augmentem en funció de la tolerància i eficàcia. La resposta es mesura amb la *Abnormal Involuntary Movement Scale* (AIMS), basalment i als dos mesos. **Resultats.** Edat mitjana dels pacients: 72 anys. Puntuació mitjana de l'AIMS: 18,3. Dosi mitjana final: 555 mg/dia (rang: 250-1.000 mg/dia), repartides en una o dos preses. Dels deu pacients, descrivim milloria de les discinèsies en set. Reducció mitjana en l'AIMS de 4,7 punts. En tres pacients vam haver de retirar el levetiracetam per trastorns conductuals, ansietat o hipersomnolència. Vam ajustar la do-

si en dos casos per hipersomnolència i en un per augment del parkinsonisme. No va haver deteriorament motor en cap altre. **Conclusions.** El levetiracetam es pot considerar una opció terapèutica en el tractament de discinèsies induïdes per levodopa rebels o en no candidats a altres tractaments. L'augment del parkinsonisme i la hipersomnolència són efectes secundaris que limiten el seu ús. A diferència del que s'ha publicat, probablement s'hauria d'utilitzar per sota de 1.000 mg/dia, dosi on trobem efectes anti-discinètics i es tolera bé. Es necessiten més estudis per confirmar les nostres dades.

11.

Experiència en l'ús de toxina botulínica en la tremolor d'extremitats superiors

N. Berrocal Izquierdo, O. de Fàbregues, J. Hernández Vara, J. Álvarez Sabín

Servei de Neurologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducció. La toxina botulínica tipus A (TBA) s'utilitza com a tractament de la tremolor d'extremitats superiors des de principis dels anys noranta. La bibliografia publicada mostra resultats a favor de què pot ser un tractament eficaç. **Pacients i mètodes.** Hem recollit els casos de la Unitat de Trastorns del Moviment que presentaven tremolor en extremitats superiors d'intensitat moderada-greu, amb poca resposta al tractament farmacològic, o bé intolerància a aquest, que no eren candidats a estimulació cerebral profunda. Una vegada explicats els avantatges i inconvenients de la infiltració i signat el consentiment, s'han realitzat infiltracions de TBA guiades per electromiograma com a tractament de la tremolor en set pacients. **Resultats.** La edat mitjana era de 67 anys (rang: 46-75 anys). Sis pacients estaven diagnosticats de tremolor essencial, i un, de tremolor per lesió en el nucli lenticular per toxoplasmosi. Els músculs infiltrats van ser diferents combinacions d'agonistes i antagonistes, iniciant-se sempre de forma unilateral i intentant escollir l'extremitat no dominant. Amb una

dosis mitjana de 79 UM de Botox® a cada extremitat, repartides entre 2-4 músculs, hem obtingut una resposta clínica satisfactòria en sis dels set pacients, sense efectes secundaris importants en cap d'ells. **Conclusions.** Les infiltracions amb TBA es poden considerar una opció terapèutica eficaç en el tractament de diferents tipus de tremolor en extremitats superiors. Es poden valorar quan els fàrmacs no són suficients o no són ben tolerats i l'estimulació cerebral profunda constitueix una opció massa invasiva. En la nostra experiència, no hi ha una clara limitació d'edat, la taxa de resposta és alta, i si apareixen efectes secundaris, són lleus i transitoris.

12.

Àfàsia com a símptoma inicial de malaltia de Creutzfeldt-Jakob

S. Besora Tavera, R. Gómez Llopico, C. Izquierdo García, C. Gámez Cenzano, L. Rodríguez Bel, F. Rubio Borrego, A. Martínez Yélamos

Servei de Neurologia. Hospital Universitari de Bellvitge-IDIBELL. Universitat de Barcelona. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Introducció. La malaltia de Creutzfeldt-Jakob (CJD) té una incidència d'un cas per milió/any. La forma més comuna és l'esporàdica (sCJD), que sol aparèixer entre els 50-70 anys, afecta per igual ambdós sexes i té una supervivència mitjana de cinc mesos. Típicament, la sCJD es presenta en forma de demència ràpidament progressiva, i pot aparèixer altra clínica com piramidal, extrapiramidal, cerebel·losa, mioclonies, símptomes corticals, alteracions del comportament o símptomes psiquiàtrics. **Cas clínic.** Dona de 71 anys que inicia tres mesos abans alteració del llenguatge i cefalea, quadre que va empitjorant, fins a trobar-se pràcticament mutista, amb vida sofàllit, incontinència d'esfínters i plor incontrolable. A l'ingrés destaca afàsia global, paratonia en extremitats inferiors, tremolor postural fina d'extremitats superiors, apràxia, *startle* absent, reflex palmo-mentonià i de prensió presents. Durant l'ingrés la clínica empitjora, fins a afàsia global, paratonia en extremitats superiors i

inferiors i hiperreflexia generalitzada. **Anàlisi:** normal. Líquid cefaloraquídi: acellular, normoproteïnorràquia, normoglucoorràquia. Proteïna 14.3.3 positiva. RM: normal. EEG: periodicitat de les descàrregues epileptiformes periòdiques generalitzades. PET: hipometabolisme cortical generalitzat predominant en àrees posteriors. **Conclusions.** Els símptomes inicials més freqüents en sCJD són cognitius, cerebel·losos, alteracions del comportament, constitucionals, sensorials, motors i visuals. Per un probable diagnòstic de sCJD ens basem en la clínica i les proves complementàries (EEG, proteïna 14.3.3 o RM). L'afàsia progressiva pot ser la primera manifestació de CJD. En aquests casos, cal considerar aquesta patologia si es descarten altres etiologies (malalties neurodegeneratives, autoimmunes, infeccioses, tòxiques o vasculars). En el cas presentat, fan probable el diagnòstic de CJD la clínica, l'EEG i la proteïna 14.3.3, tot i que el diagnòstic definitiu és per anatomia patològica.

13.

Alteracions neuropsicològiques dels infarts pontins i la seva afectació en l'aprenentatge i la memòria

L. Blanco Rojas, A. Arboix, J.C. Oliva, D. Cánovas

Hospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona.

Introducció. Els infarts pontins suposen un 25% dels infarts lacunars. Solen estar produïts per lipohialinosi o microateromatosi i presenten uns patrons clínics relacionats amb síndromes lacunars típics o atípics. Es pretén descriure el rendiment cognitiu dels infarts pontins respecte a la resta de topografies lacunars. **Pacients i mètodes.** Es van seleccionar 20 de 101 pacients amb un primer infart pontí (19,8%) amb criteris d'infart lacunar, ingressats consecutivament al Servei de Neurologia de l'Hospital Universitari del Sagrat Cor de Barcelona i del Consorci Sanitari Parc Taulí de Sabadell, estudiats mitjançant RM. Es va realitzar estudi neuropsicològic i per a la valoració de la memòria i l'aprenentatge es va incloure el *Cali-*

fornia Verbal Learning Test (CVLT). Es van comparar els perfils dels infarts pontins envers la resta de topografies lacunars. **Resultats.** L'edat mitjana era de 67,30 anys; 16 eren homes (80%). Van presentar hipertensió arterial el 50%, diabetis mellitus el 30% i dislipèmia el 25%. No es van observar diferències en la resta de dades clíniques ni en el rendiment cognitiu general (MMSE = 27,30 ± 2,83). En la prova de memòria verbal del CVLT s'observen diferències significatives en l'assaig de reconeixement de les paraules respecte a la resta de topografies lacunars analitzades. S'evidencia un baix rendiment en la recuperació de la informació apresada que la diferència de les llacunes de topografia talàmica (11,95 ± 2,99 envers 14,28 ± 1,59; $p = 0,007$). **Conclusions.** Els pacients amb infarts pontins presenten un pitjor rendiment en l'aprenentatge i memòria de reconeixement respecte a la resta de topografies. Això podria estar ocasionat per una disrupció dels circuits còrtico-ponto-cerebel·losos a partir del nucli pendúnculo-pontí i a la conseqüent alteració de les projeccions monoaminèrgiques en el tronc encefàlic.

14.

Topografia inusual per a una síndrome d'alarma 'no capsular'

P. Camps Renom, R. Delgado Mederos, L. Dinia, D. Carrera, E. Cortés, J. Martí Fàbregas

Servei de Neurologia. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Introducció. La síndrome d'alarma capsular (SAC) es caracteritza per la successió de múltiples síndromes lacunars motores estereotipades que sovint precedeixen un infart isquèmic capsular de tipus lacunar. En aquests pacients s'ha estimat un risc de desenvolupar un infart isquèmic del 40-60%. El tractament més efectiu per a la SAC és encara desconegut. **Cas clínic.** Home de 66 anys que presentà una pèrdua brusca de força a les extremitats esquerres. En l'exploració neurològica es va evidenciar una hemiparèsia fàcio-bràquio-crural esquerra, juntament amb lleu disàrtria, pun-

tuant una NIHSS de 9. A la seva arribada la tensió arterial era de 195/80 mmHg. En la TC urgent i en l'estudi angiogràfic no es van apreciar lesions isquèmiques agudes ni oclusions dels vasos intra ni extracranials. El pacient va recuperar el dèficit motor 15 minuts després de la seva arribada a urgències i va quedar completament asimptomàtic. En les següents dues hores va presentar fins a un total de quatre episodis clínicament idèntics de duració variable (entre 10 i 30 minuts). El darrer episodi es va perllongar més de 30 minuts i es va decidir administrar tractament fibrinolític endovenós, sense observar-se posteriorment una milloria clínica significativa. En la TC de control 24 hores després es va evidenciar una lesió isquèmica a la corona radiata dreta amb un diàmetre màxim de 23 mm. **Conclusió.** La SAC és un terme clínicament descriptiu, però la lesió definitiva pot no ser capsular (corona radiata en el nostre cas). En aquest pacient el tractament trombolític no va ser eficaç.

15.

Encefalopatia associada a angiopatia amiloide cerebral amb evolució clínic-radiològica agressiva

N. Cayuela Caudevilla, C. Izquierdo García, I. Ferrer Abizanda, N. Vidal Sarró, F. Rubio Borrego, A. Martínez Yelamos

Hospital Universitari de Bellvitge.
L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Introducció. L'angiopatia amiloide cerebral (AAC) es presenta en forma d'hemorràgia lobar cerebral, infart cortical, hemorràgia subaracnoidea, accident isquèmic transitori o associada a fenòmens inflamatoris. Presentem una pacient amb encefalopatia associada a AAC amb una evolució progressiva i agressiva en el temps. **Cas clínic.** Dona de 77 anys, hipertensa, episodi d'una hora d'hipoestèsia a la mà esquerra; RM cranial feia vuit mesos amb leucoaraisos i signes d'isquèmia crònica. Cinc mesos previs al ingrés, inicia deteriorament cognitiu progressiu. Ingressa per crisi tònico-clònica. En pocs dies, deteriorament fins a l'estat comatós. TAC cranial amb

àrees hipodenses bihemisfèriques sense captació de contrast. Marcadors tumorals negatius i immunologia normal, líquid cefaloraquídi amb proteïnorràquia de 0,54 g/L, sense cèl·lules. RM cranial: àrees de canvi de senyal en la substància blanca, predomini parieto-temporal-insular dret i lòbuls frontals, efecte massa. Seqüència T2WFFE, múltiples lesions petequials bihemisfèriques, còrtico-subcorticals i supratentorials. La pacient presentà difícil control tensional, s'administraren fins a cinc fàrmacs antiepilèptics i es realitzà tractament empíric amb dosis elevades endovenoses seguides de pauta descendent de prednisona. Presentà complicacions sistèmiques i va ser *exitus*. La necròpsia va confirmar dipòsits de β -amiloide en arterioles i capil·lars, sense reacció inflamàtòria. **Conclusions.** En l'AAC associada a inflamació s'han descrit casos de reversibilitat del quadre amb tractament immunosupressor. El cas descrit va tenir una evolució agressiva, sense poder objectivar reversibilitat malgrat tractament intensiu i sense demostrar inflamació per autòpsia. En pacients d'edat avançada, amb encefalopatia subaguda progressiva i crisis epilèptiques, s'ha de tenir en compte l'encefalopatia per AAC dins del diagnòstic diferencial, que inclou les causes infeccioses (leucoencefalopatia multifocal progressiva, neurosarcoïdosi), tumorals (limfoma, meningitis carcinomatosa o gliomatosis cerebral), leucoencefalopatia posterior reversible, vasculopatia hipertensiva i immunològiques com encefalomielitis disseminada subaguda.

16.

Evolució d'un cas d'encefalitis anti-MA2 amb teratoma testicular

C. Coll Presa^a, A. Cots Foraster^a, O. Belchí Guillamón^a, M. Terceño Izaga^a, Y. Silva Blas^a, A. Molins Albanell^a, R. Vivanco Hidalgo^b, R. Rocamora Zúñiga^b

^aServei de Neurologia. Hospital Doctor Josep Trueta. Girona. ^bUnitat de Monitorització de l'Epilèpsia. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducció. L'encefalitis paraneoplàsica amb anticossos positius per anti-MA2 és un descobriment recent. És

una patologia infreqüent que es presenta en homes joves, associat en un 53% a teratoma testicular, i en un 47% a càncer de pulmó no cèl·lules petites. Aquesta encefalitis pot alterar les estructures límbiques, diencefàliques i de tronc encefàlic. L'objectiu del tractament és la curació del tumor i en els casos que s'ha associat teràpia immunològica, aquesta ajuda a estabilitzar la clínica neurològica. **Cas clínic.** Home de 40 anys amb antecedents d'epilèpsia farmacoresistent consistent amb crisis parcials disautòniques amb piloerecció i secundàriament generalitzades, dèficit amnèsic verbal i visual, i somnolència diürna central de 15 anys d'evolució. Presenta un empitjorament del quadre i es descobreix una esclerosi mesial a la RM, per la qual cosa es deriva a la Unitat de Monitorització de l'Epilèpsia. Presenta estatus parcial disautòmic, amb focus temporal mesial dret compatible a l'SPECT. Es detecta anti-MA2 en líquid cefaloraquídi i es realitza ecografia testicular, que objectiva teratoma testicular amb estudi d'extensió negatiu, motiu pel qual s'extirpa el tumor. Evoluciona a milloria parcial, però amb persistència de crisis i d'anti-MA2 en líquid cefaloraquídi, i actualment realitza tractament immunològic. **Conclusió.** Davant d'un home de 40 anys amb quadre d'encefalitis límbica atípica cal sospitar la presència d'anti-MA2 amb teratoma testicular. Per al control de la simptomatologia i progressió de la malaltia el tractament primordial ha de ser l'extirpació i la valoració de tractament immunològic associat.

17.

Encefalitis anti-NMDAR associada a tiroïditis de Hashimoto

C. Coll Presa, O. Belchí Guillamón, M. Terceño Izaga, C. van Eendenburg, Y. Silva Blas, A. Molins Albanell, Ll. Ramió Torrentà, F. Márquez Daniel, D. Genís Batlle

Servei de Neurologia. Hospital Doctor Josep Trueta. Girona.

Introducció. L'encefalitis per anticossos anti-NMDAR és una patologia infreqüent, recentment diagnosticada i

de difícil maneig. Apareix majoritàriament en dones joves que comencen amb trastorn del comportament, seguit de crisis epilèptiques, catatonies, moviments discinètics i apràxia del llenguatge. Més de la meitat s'associa a neoplàsia, en molts casos teratoma ovàric. **Cas clínic.** Dona de 29 anys sense antecedents, que presenta tiroïditis de Hashimoto amb anti-TPO i tiroglobulina elevats, i dues setmanes després inicia un episodi psicòtic. Progressa a un estat de catatonie greu, amb apràxia de la masticació i de la parla, i crisis epilèptiques de difícil control. Les proves d'imatge no mostren alteracions, i es detecta pleocitosi amb hiperproteïnorràquia a la punció lumbar. Davant la sospita d'encefalitis autoimmunitària s'inicia immunoteràpia amb corticoides i immunoglobulines. La presència d'anticossos anti-NMDAR en líquid cefaloraquídi confirma el diagnòstic final d'encefalitis per anti-NMDAR. Es descarta la presència de tumor primari amb un estudi extensiu. Donada la mala evolució, es realitza tractament immunosupressor combinant ciclofosfamida i rituximab. Es controlen els símptomes i es realitza neurorehabilitació intensiva amb milloria progressiva. **Conclusió.** L'encefalitis anti-NMDAR és una malaltia potencialment curable de curs clínic incert, difícil de diagnosticar i tractar els múltiples símptomes i complicacions. La recerca exhaustiva de tumor associat en dones joves és primordial per al seu tractament, però hi ha una minoria (33% de casos) sense neoplàsia associada, d'etiologia autoimmunitària pròpiament, com el nostre cas, en què l'encefalitis anti-NMDAR va anar precedida d'una tiroïditis de Hashimoto.

18.

Revisió de encefalitis límbiques i la seva evolució

C. Coll Presa, A. Cots Foraster, O. Belchí Guillamón, M. Terceño Izaga, Y. Silva Blas, A. Molins Albanell

Servei de Neurologia. Hospital Doctor Josep Trueta. Girona.

Introducció. L'encefalitis límbica és un quadre per afectació temporal mesial que evoluciona amb trastorn subagut

del comportament, dèficit amnèsic i crisis epilèptiques. La troballa d'anticossos s'associa a una clínica sindròmica i a neoplàsies que condicionaran el maneig terapèutic. Descriu les troballes clíniques, la seva evolució i els tractaments efectuats. **Pacients i mètodes.** Revisió retrospectiva dels casos diagnosticats d'encefalitis límbica diagnosticats a l'Hospital Josep Trueta. **Resultats.** Es revisen sis casos d'encefalitis límbica, tres amb neoplàsia associada, tots ells pacients majors de 45 anys en el moment del diagnòstic, que presenten trastorn del comportament i de la memòria, crisis epilèptiques i en alguns casos associat a altres anomalies del sistema nerviós, amb RM cerebrals compatibles. Una de les encefalitis no neoplàsiques presentava un inici de diabetis tipus 1 de lenta progressió i antecedents de tiroïditis de Hashimoto, en la qual es va detectar anti-GAD, i una altra es presenta associada a síndrome de secreció inadequada d'hormona antidiurètica, però no es detecta LGI1. En un dels casos d'encefalitis paraneoplàsica es detecta LGI1 amb adenocarcinoma de pròstata als dos anys; un cas d'encefalitis anti-MA1 amb adenocarcinoma de colon. Tres casos van rebre tractament antiinflamatori, i en tots ells persisteix un dèficit amnèsic anterògrad, i en alguns, trastorn greu del comportament i crisis epilèptiques amb necessitat de tractament combinat amb antidepressiu, antipsicòtics i antiepilèptics. **Conclusió.** El control evolutiu de les encefalitis límbiques s'ha de centrar en el tractament immunològic en presència de clínica o recaigudes, i control de les crisis epilèptiques i del trastorn del comportament, i en la recerca de neoplàsia que pot aparèixer anys després.

19.

Síndrome de Joubert: afectació central i ocular associada a agenèsia renal unilateral

R. Coronado^a, S. Redondo^b, I. Hernán^c

^a Servei de Neurologia Pediàtrica.

^b Servei d'Oftalmologia. ^c Servei de Genètica. Hospital de Terrassa-Consorci Sanitari de Terrassa.

Introducció. La síndrome de Joubert és una entitat definida per la troballa neuroradiològica del signe de la dent molar. S'enquadra dins de les ciliopaties i en la meitat dels casos és possible trobar l'alteració genètica causant entre algun dels gens codificadors de proteïnes estructurals dels cilis primaris. **Cas clínic.** Nen de 3 anys, fill de pares no emparentats, diagnosticat prèviament de amaurosi i retard del desenvolupament. Després de l'exploració física, i davant l'afectació de la coordinació motora que presenta, se sospita malformació del sistema nerviós central i se sol·licita RM cranial que mostra signe de la dent molar. L'ecografia renal i la gammagrafia renal amb DMSA mostren absència d'un dels ronyons. L'estudi genètic va trobar la mutació c.6271-8T>G en heterozigosi de l'intró 45 del gen *CEP290* (zona de *splicing*). Es realitza una revisió bibliogràfica a través de PubMed, Orphanet, OMIM i la web del *Hindbrain Malformation Research Program* de la Universitat de Washington. La recerca bibliogràfica permet establir que el nostre cas clínic correspon a una forma de síndrome de Joubert amb defecte òculo-renal, però amb una afectació renal que no ha estat prèviament descrita a la bibliografia consultada. **Conclusions.** La presència excepcional d'agenèsia renal unilateral podria formar part de la síndrome de Joubert. En el nostre cas es planteja a més la possibilitat que hi hagi una altra mutació o una deleció que afecti l'altre al·lel *CEP290*.

20.

Freqüència de la deshidratació a la fase aguda de l'ictus

E. Cortés Vicente^a, R. Delgado Mederos^a, J.M. Díaz^b, J. Martí Fàbregas^a

^a Servei de Neurologia. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ^b Servei de Nefrologia. Fundació Puigvert. Barcelona.

Introducció. La deshidratació a la fase aguda de l'ictus s'ha relacionat amb un pitjor pronòstic neurològic i funcional. No existeixen recomanacions per al seu tractament i prevenció en les guies de pràctica clínica actuals. Presentem un estudi prospectiu per co-

nectar la freqüència de deshidratació.

Pacients i mètodes. Estudi observacional prospectiu de pacients consecutius amb ictus isquèmic o hemorràgic demostrats per neuroimatge, amb Rankin previ 0-3 i temps d'evolució < 72 hores. Hem recollit dades demogràfiques, gravetat del dèficit neurològic (NIHSS), etiologia (SSS-TOAST), dades analítiques a l'ingrés i control, i variables socials. Hem definit deshidratació com una ràtio urea/creatinina > 80. **Resultats.** Es van incloure 90 pacients, amb una edat mitjana de 74,4 ± 12,8 anys, el 52% dels quals homes. El 79% van patir un ictus isquèmic. La mitjana de NIHSS a l'ingrés va ser de 5 (marges interquartils: 2,75-14) i els pacients van ingressar 9,1 ± 13,8 hores després de l'inici dels símptomes. El 4,5% dels pacients van presentar deshidratació a l'arribada a urgències i el 6,8% durant l'ingrés. En una anàlisi univariant, la deshidratació a l'ingrés es va relacionar amb una major edat ($p = 0,08$), i la deshidratació en qualsevol moment, amb un pitjor pronòstic funcional a l'alta ($p = 0,03$). La gravetat del dèficit neurològic no es va relacionar amb la presència de deshidratació. **Conclusions.** La incidència de deshidratació de la nostra sèrie va ser del 4,5% a l'arribada a urgències i del 6,8% durant l'ingrés, molt menor de la descrita en estudis previs. L'edat es va associar a un major risc de presentar deshidratació. Presentar deshidratació va condicionar un pitjor pronòstic funcional a l'alta.

21.

Dolor abdominal i tetraparèsia en una pacient jove

A. Cots Foraster, F. Márquez Daniel, O. Belchí Guillamón, C. Coll Presa, M. Terceño Izaga, R. Robles Cedeño, M. Ferrándiz Mach, Y. Silva Blas

Hospital Universitari Doctor Josep Trueta. IDIBGI. Girona.

Introducció. La porfíria aguda intermitent (PAI) és la forma més freqüent de les porfíries de presentació aguda. És causada per una alteració d'herència autosòmica dominant en un enzim de la cadena de biosíntesi del grup hem. El 90% dels afectes resten

asintomàtics, i una minoria presenta crisis agudes amb clínica visceral i del sistema nerviós autònom, perifèric o central. **Cas clínic.** Dona de 20 anys, traslladada al nostre centre per completar estudi i tractament d'un quadre de dolor abdominal i tetraparèsia progressiva, amb sospita de síndrome de Guillain-Barré. La pacient estava ingressada per estudi d'abdominàlgia amb bilirubínúria, anèmia, trastorns del perfil hepàtic i hiponatrèmia. Durant l'ingrés presentà disautonomia, debilitat d'extremitats, hiporeflexia simètrica, paràlisi facial bilateral i disfàgia. L'estudi de líquid cefaloraquídi evidencià hipercloridària i l'administració d'immunoglobulines no mostrà resposta clínica. Es completà estudi amb EMG, observant poliradiculopatia axonal motora. Donada l'atipicitat del quadre, s'amplià l'estudi etiològic, trobant a l'anàlisi d'orina nivells elevats de porfobilinogen i àcid δ-aminolevulínic, i a l'estudi genètic, heterozigosi per a la mutació c.835_837delACTinsG a l'exó 14 del gen *HMB*, diagnosticant-se PAI. S'instaura tractament amb hemina i s'observa milloria simptomàtica, podent traslladar la pacient a un centre de rehabilitació. **Conclusions.** Presentem un cas orientat com a síndrome de Guillain-Barré, amb trets atípics com: patró a l'EMG de poliradiculopatia aguda axonal motora, hipercloridària en líquid cefaloraquídi, retenció urinària persistent i poca resposta a les immunoglobulines. Davant signes atípics cal pensar en diagnòstics diferencials, sospitant en aquest cas PAI. Un cop diagnosticada, l'administració d'hemina, les mesures simptomàtiques i el coneixement de factors desencadenants són la base del tractament.

22.

Tumor glial d'alt grau entre els diagnòstics de malaltia cerebral difusa

B. Díaz Fernández^a, M. Toledo Argany^a, M. Sueiras^b, R. Mitjana^c, C. Lorenzo^d, E. Martínez^e, J. Sala Padró^a, G. Martí Andrés^a, B. García López^b, J. Álvarez Sabín^a

^aServei de Neurologia. ^bServei de Neurofisiologia. ^cUnitat RM. Neuroradiologia. ^dServei de Medicina Nuclear. ^eServei d'Anatomia Patològica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objectiu. Descriuim com les diferents tècniques de diagnòstic neurològic són fonamentals per poder diagnosticar les lesions cerebrals difuses amb àrees focals d'aspecte heterogeni. **Cas clínic.** Pacient de 57 anys, amb antecedent d'adenocarcinoma gàstric, lliure de malaltia, que va ingressar per un quadre d'hemiparèsi esquerra d'inici agut. La RM mostrava dues lesions, una de frontal parasagital dreta i una hipofisària, d'aspecte maligne, recolzat amb espectroscòpia. A més, s'observaven àrees suggeridores d'inflamació còrtico-subcortical a ambdós hemisferis, al cos callós, als ganglis basals i als hipocamps. L'SPECT de perfusió mostrava una hipoperfusió de la lesió frontal i dels hipocamps. Es van descartar malalties infeccioses, autoimmunes i oncològiques, per anàlisis del líquid cefaloraquídi, sang i imatge sistèmica. La biòpsia de la lesió frontal mostrava un glioblastoma multiforme, sense altres signes d'activitat inflammatòria. **Conclusions.** Els tumors glials d'alt grau amb afectació difusa poden tenir un aspecte heterogeni a la neuroimatge, que simula altres patologies infiltratives o inflammatòries del sistema nerviós central, que poden ser descartades amb les diferents tècniques de diagnòstic neurològic.

23.

Encefalitis límbica autoimmune amb presència d'anticossos anti-CASPR2

L. Díez Porras, E. Muiño Acuña, A. Moreira Villanueva, I. Navalpotro Gómez, A. Puig Pijoan, A. Gómez González, M.A. Rubio Pérez, E. Munteis Oliva, J. Roquer González

Servei de Neurologia. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducció. L'encefalitis límbica és una síndrome per afectació de l'hipocamp i d'altres àrees del sistema límbic. La majoria dels casos són deguts a autoanticossos intracel·lulars en el context d'una síndrome paraneoplàstica (anti-Yo, anti-Ma2, anti-Hu, anti-anfifisina...). Menys freqüents són per anticossos contra la membrana neuronal, entre els quals destaquen els anticossos antireceptor NMDA, LGI1 i CASPR2. **Cas clínic.** Home de 69 anys amb antecedents de sarcoma de Kaposi, clínicament estable. Ingressà per presentar una única crisi tònic-clònica, alteracions conductuals, agitació i desorientació de quatre mesos d'evolució. El pacient estava conscient però desorientat en temps i espai, amb alteració de la memòria anterògrada, hiperreflexia generalitzada i Babinski dret. Una punció lumbar no va mostrar alteracions significatives i a la RM s'apreciava hiperintensitat bilateral FLAIR/T₂ de les estructures tèmporo-mesials anteriors i ínsules. S'orienta com una possible encefalitis límbica i s'inicia tractament amb glucocorticoides. L'estudi immunològic va resultar positiu per anticossos anti-CASPR2. Es completà l'estudi mitjançant TC tòraco-abdomino-pèlvica, sense neoplàsies evidents. Sis mesos després, el pacient presentà una bona evolució i pràctica resolució de la simptomatologia i de la hiperintensitat FLAIR/T₂. **Conclusions.** En un pacient amb sospita clínica d'encefalitis límbica s'hauria d'analitzar l'existència d'anticossos davant de proteïnes intraneuronals o de la superfície cel·lular, i de confirmar-se la seva presència, realitzar un estudi d'extensió per descartar una neoplàsia associada. La generació d'anticossos anti-CASPR2

pot estar en relació a alguns tumors com timomes, però la majoria no tenen neoplàsia associada. El tractament comprendria corticoteràpia, immunoglobulines o immunosupressors, a més del tractament del tumor en cas que existeixi.

24.

Mielitis longitudinalment extensa, inicialment diagnosticada com mielitis lúpica

N. Falgàs, N. Matos, J.B. Gómez, H. Ariño, N. Solà, M. Sepúlveda, S. Llufríu, G. Espinosa, A. Saiz

Hospital Clínic. Barcelona.

Introducció. La neuromielitis òptica (NMO) sol començar com una mielitis longitudinalment extensa (≥ 3 cossos vertebrals) i pot coexistir clínica i marcadors serològics de malalties no òrgan-específiques, com la síndrome de Sjögren o lupus eritematós sistèmic. Els IgG-NMO contra el canal aquós de la aquaporina-4 (AQP-4) són altament sensibles (70%) i específics ($> 90\%$) de NMO. Descriuim una pacient que va presentar una mielitis longitudinalment extensa, inicialment diagnosticada de mielitis lúpica. **Cas clínic.** Dona de 32 anys que consulta per retenció aguda d'orina, debilitat braquial dreta, trastorn sensitiu cordonal posterior amb nivell sensitiu a D4, hiperreflexia i Babinski. Des del 2010 era controlada per dolors crònics amb presència d'ANA > 640 URF, anticossos anti-DNA bicatenari 11 U/mL i immunofluorescència indirecta *Crithidia lucillae* positiva. La RM medul·lar va mostrar una alteració de senyal en T₂ entre C4-C7, D4-D6 i D8-D9. La RM cerebral i els potencials evocats visuals van ser normals. Els ANA, anticossos anti-DNA i els anti-*Crithidia lucillae* persistien positius. Els IgG-NMO van ser negatius mitjançant un assaig comercial de immunofluorescència amb cèl·lules transfectades. Amb l'orientació diagnòstica de probable mielitis lúpica, va ser tractada amb megabolus de metilprednisolona i va rebre sis cicles de ciclofosfamida. Es va analitzar de nou la mostra mitjançant un assaig amb la isoforma M23 de l'AQP-4

i els IgG-NMO van ser positius. Es va establir el diagnòstic de mielitis longitudinalment extensa dins de l'espectre de NMO. **Conclusions.** El context immunològic de l'espectre de la NMO pot ser complex i confondre el diagnòstic etiològic. L'existència d'una malaltia no òrgan-específica no exclou el diagnòstic de NMO. La millora en la detecció dels IgG-NMO ajuden a la precisió del procés diagnòstic i terapèutic.

25.

Fibrinòlisi més enllà de les tres hores en un centre primari d'ictus

M. Garcés, S. Reverté, J. Zaragoza, G. Martín, S. Escalante, T. Gavilán, J.J. Baiges

Servei de Neurologia. Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. Tortosa, Tarragona.

Introducció. La fibrinòlisi endovenosa es va començar el 2006 al nostre centre, limitant-ne l'ús a pacients de menys de 3 hores. Vam fer una revisió del protocol el 2010, obrint la finestra a pacients entre 3 i 4,5 hores. **Pacients i mètodes.** Malalts amb ictus tractats amb fibrinòlisi els anys 2010-2012. Dos grups, els pacients que van rebre el tractament en menys de 3 hores i aquells entre 3 i 4,5 hores. Registrem: edat; NIHSS inicial i a l'alta; Rankin basal, alta i als tres mesos; complicacions i mortalitat. **Resultats.** Setanta pacients, 17% entre 3-4,5 hores. NIHSS inicial: 12,9 envers 14. NIHSS a l'alta: 3,4 envers 4,6. Rankin primer grup (< 3 hores): 3,88 inicial, 2,8 a l'alta i 2,6 als tres mesos. Rankin segon grup (3-4,5 hores): 3,81 inicial, 3,5 a l'alta i 3,1 als tres mesos. Mortalitat: 15,5% envers 16,6%. Complicacions primer grup (15,5%): Hemorràgia PH1, 2; hemorràgia PH2, 4; ictus maligne, 2, i top de la basilar, 1. Complicacions segon grup (8%): coma, 1; cap hemorràgia. **Conclusions.** El 17% dels tractaments són entre les 3 i 4,5 hores. La situació clínica inicial és similar, però amb pitjor situació funcional als tres mesos en pacients del segon grup (60% amb Rankin ≥ 3). La taxa de complicacions és el doble al primer grup, malgrat la mortalitat similar. Crida l'atenció l'absència d'hemorrà-

gia en el segon grup. L'estudi no mostra dades diferents a la bibliografia, i es pot concloure que l'augment de la finestra terapèutica és una opció segura, amb dades molt similars en quant a complicacions i mortalitat, però pitjor pronòstic funcional al grup entre les 3 i 4,5 hores. Podríem subscriure la frase 'temps és cervell'.

26.

123I-FP-CIT SPECT (DaT-scan), diagnòstic clínic de demència i contribució de la isquèmia al dany cerebral

M. Garriga, M. Milà, S. Huertas, C. Castejon, L. Casas, D. Badenas, M. Aguilar, J. Krupinski

Hospital Mútua de Terrassa.

Introducció. Després de la malaltia d'Alzheimer, la demència vascular és la segona causa de demència. La isquèmia cerebral és un important factor de risc de demència. Actualment, el DaT-scan s'utilitza en el diagnòstic diferencial entre malaltia d'Alzheimer pura i demències amb parkinsonisme. Aquestes aplicacions addicionals permeten categoritzar demència amb característiques parkinsonianes, contribuint a un canvi en la decisió terapèutica. **Objectius.** Estudiar la contribució vascular en demències i el deteriorament cognitiu lleu (DCL) mitjançant neuroimatge (TC/RM i DaT-scan), avaluar el DaT-scan per al diagnòstic de demència en pacients amb component vascular –puntuació total de l'escala de Wahlund (STW) a RM/TC–, i estudiar l'associació entre l'avaluació neuropsicològica i el DaT-scan. **Pacients i mètodes.** Estudi prospectiu de 105 pacients diagnosticats de DCL o demència en primera visita a la Unitat de Demències, realitzant-se: exploració neurològica, Hachinski, MMSE, GDS, UPDR, analítica (perfil lipídic), RM o TC cerebral (càlcul de component vascular mitjançant la STW). **Resultats.** Existeix associació entre la STW cerebral i l'aparició d'hipofunció dopaminèrgica al DaT-scan. El major valor de STW el trobem a malaltia d'Alzheimer mixta, seguit de la demència vascular. S'ha trobat relació entre la hipofunció dopaminèrgica al

DaT-scan amb una major STW ($p < 0,01$). S'ha observat una freqüència un 25% superior d'hipofunció al DaT-scan en els pacients amb demència respecte DCL ($p < 0,05$). No s'ha observat relació entre la hipofunció dopaminèrgica al DaT-scan i les de l'avaluació neuropsicològica. **Conclusió.** A la nostra població, el DaT-scan sembla una bona eina per diferenciar pacients amb DCL de pacients amb demència. Existeix una correlació entre afectació vascular detectada a RM/TC i hipoperfusió al DaT-scan.

27.

Descripción de dos casos recientes de neurosífilis

F. Gil López, L. Llull, A. Renú, N. Mas, F. Graus, R. Sánchez Valle

Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

Introducció. La neurosífilis, una causa comú de discapacitat neurològica crònica a principis del segle xx, en la actualitat es infreqüent, dada la millora en el tractament de les formes precoces. Presentamos dos casos de neurosífilis atendidos recientemente en nuestro centro. Recogida retrospectiva de datos clínicos, analíticos y neuroimagen. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 53 años, con deterioro cognitivo de 10 meses de evolución, delirio megalomaniaco, trastorno de la marcha taloneante e incontinencia urinaria. La RM craneal objetivó una relevante dilatación ventricular y leucoaraisis atípica. El diagnóstico diferencial inicial se estableció con hidrocefalia normotensiva. El estudio analítico mostró VDRL 1/16 (suero), hiperproteinorraquia y VDRL 1/8 (LCR), e IgG anti-*Treponema pallidum* positiva en ambos. Caso 2: varón de 66 años, con trastorno de la marcha de tres meses de evolución. En la exploración se objetivó alteración cordonal posterior. La RM medular y los niveles de vitamina B₁₂ fueron normales. Los potenciales evocados somatosensoriales estaban alterados por vía del cordón dorsal y vía espinotalámica. El estudio neuropsicológico objetivó disfunción frontotemporal. El estudio analítico mostró VDRL 1/512 (suero), hiperpro-

teinorraquia y VDRL 1/2 (LCR), e IgG anti-*T. pallidum* positiva en ambos. Los dos pacientes eran negativos para el virus de inmunodeficiencia humana y no referían clínica de sífilis precoz. El tratamiento con penicilina G sódica mejoró los parámetros analíticos. A pesar de ello, en ambos persisten secuelas neurológicas graves. **Conclusiones.** La neurosífilis ha de seguir incluida en el diagnóstico diferencial de demencias atípicas (parálisis general progresiva) o de trastornos de la marcha por síndrome cordonal posterior (tabes dorsal). Su tratamiento evita la progresión, pero no revierte las alteraciones ya presentes, lo que subraya la necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoces.

28.

Tetrabenazina i tremolor essencial: estudi obert

A. Gironell, R. Ribosa, B. Pascual Sedano, J. Pagonabarraga, J. Kulisevsky

Servei de Neurologia. Hospital de Sant Pau. Barcelona.

Introducció. El tractament farmacològic de la tremolor essencial continua sent insatisfactori. Es conegut que la clozapina, un neuroleptic atípic, ha demostrat eficàcia antitremòrica en pacients amb tremolor essencial. El seu nivell de evidència és C. La tetrabenazina es un fàrmac que també provoca una depleció de dopamina (i de serotonina i noradrenalina), si bé a nivell presinàptic. Hem cregut d'interès explorar l'eficàcia d'aquest fàrmac en pacients amb tremolor essencial mitjançant un estudi obert. **Pacients i mètodes.** Es van incloure deu pacients (cinc homes i cinc 5 dones, edat mitjana de 71,2 anys) amb tremolor essencial moderada-greu (escala del vas II o superior). La dosi del fàrmac antitremòric previ no es va modificar en el mes abans de la inclusió en l'assaig. La dosi de tetrabenazina va ser la que s'utilitza normalment en pacients afectes de trastorns del moviment. S'iniciava amb 12,5 mg/dia i s'incrementava 12,5 mg/setmana fins a un màxim de 75 mg/dia. El pacient era avaluat en situació basal i als 15 dies de la dosi plena de tetrabe-

nazina. Es va utilitzar la *Tremor Clinical Rating Scale* (TCRS) i l'escala de discapacitat autoadministrada de Bain. **Resultats.** Sis pacients van completar l'estudi. No es van trobar diferències significatives en la TCRS (parts 1 + 2) i part 3 (activitats de la vida diària) ni en l'escala de Bain. Només van notar millora subjectiva lleu de la tremolor dos pacients. Quatre pacients van sortir de l'estudi per efectes adversos. **Conclusió.** Aquest estudi preliminar suggereix que la tetrabenazina no és eficaç en el tractament de la tremolor essencial i presenta una baixa tolerància.

29.

Hemorràgies lobars múltiples després de fibrinòlisi sistèmica revelen angiopatia amiloide cerebral en un pacient sense deteriorament cognitiu previ

A. Gómez González, A. Puig Pijoan, A. Rodríguez Campello, J. Capellades, S. González Ortiz, E. Giral, J. Roquer

Unitat d'Ictus. IMIM-Hospital del Mar. Barcelona.

Introducció. Les microhemorràgies clínicament silents poden ser un marcador de risc elevat d'hemorràgia intracranial en teràpia fibrinolítica sistèmica. La informació del risc és limitada perquè normalment no es realitza RM abans de la trombòlisi. La presència de micropetèquies suggereixen angiopatia amiloide cerebral (AAC) i poden ser un factor predisposant per hemorràgies post-fibrinòlisi. L'AAC no es considera una contraindicació de tractament trombolític. Descriuim un pacient amb ictus isquèmic sense deteriorament cognitiu previ, que va presentar hemorràgies lobars múltiples després de fibrinòlisi sistèmica. **Cas clínic.** Home de 79 anys, amb antecedent d'hipertensió, sense deteriorament cognitiu, Rankin 0, que de manera sobtada va presentar hemiparèsia esquerra. El diagnòstic inicial va ser d'ictus PACI de l'arteria cerebral mitjana dreta amb clínica d'hemiparèsia fàcio-bràquio crural esquerra, hemiextinció tàctil i disàrtria. (NIHSS 4). La TAC cranial inicial va descartar lesions hemorràgiques o is-

quèmiques. A l'àngio-TAC no es van observar oclusions. El pacient acomplia tots els criteris d'inclusió i cap exclusió per fibrinòlisi sistèmica. Després del tractament es va obtenir recuperació amb persistència d'una lleu asimetria facial i sense presentar deteriorament neurològic posterior. La TAC cranial després de 24 hores va objectivar hemorràgies lobars en diferents territoris. La RM va revelar hematomes subaguts intraparenquimatosos. S'associaven a l'ecogradient T_2^* in comptables focus de microsangnat antic còrtico-subcortical que suggerien AAC. Després de dos dies, el pacient va desenvolupar agitació psicomotriu. **Conclusió.** Les lesions hemorràgiques lobars múltiples després de fibrinòlisi són suggeridores d'AAC i cal completar estudi amb RM. La presència prèvia de micropetèquies no es considera criteri d'exclusió per a la fibrinòlisi sistèmica en l'ictus isquèmic agut.

30.

Síndrome de Pisa (*pleurothotonus*) inducido por antipsicóticos

J.B. Gómez Galván,
N. Matos Calvo, N. Falgàs

Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

Introducción. Las distonías tardías son efectos adversos graves de los fármacos antipsicóticos. En particular, el síndrome de Pisa produce una discapacidad motora grave y limita el tratamiento de la comorbilidad psiquiátrica. No se conoce con precisión la fisiopatología subyacente. **Caso clínico.** Varón, caucásico, de 20 años. Antecedente de esquizofrenia de dos años de evolución. Recibió tratamiento con risperidona oral durante un año, y posteriormente con paliperidona oral y palmitato de paliperidona inyectable durante cuatro meses. Más tarde presentó síntomas extrapiramidales: enlentecimiento motor y episodios de distonías cervicales y de tronco de predominio izquierdo. Se inició tratamiento con biperideno y se remitió al Servicio de Neurología. En la valoración inicial presentaba

movimientos distónicos del miembro superior izquierdo, laterocolis izquierdo y dolor leve a moderado asociado. Se indicó disminución de dosis de palmitato de paliperidona. En los seis meses posteriores presentó una evolución desfavorable: aparición de retrocolis, lateralización del tronco (*pleurothotonus*), incapacidad para la marcha y para las actividades básicas de la vida diaria y aumento del dolor. Posteriormente se cambió el antipsicótico por clozapina oral, se inició tetrabenacina oral y se aplicó toxina botulínica. Hubo recuperación de la autonomía. Persistieron los movimientos distónicos. **Conclusiones.** Las distonías tardías son efectos adversos característicos de los antipsicóticos típicos. Para explicar el fenómeno se han propuesto alteraciones en las relaciones de dopamina y acetilcolina, alteraciones serotoninérgicas o noradrenérgicas y cambios en la concentración nigroestriatal de receptor D_2 de dopamina. El tratamiento actual consiste en retirar la medicación causante y administrar anticolinérgicos, tetrabenacina y toxina botulínica. Faltan datos que permitan determinar mejor los factores de riesgo y el pronóstico de la enfermedad.

31.

Epilepsia de aparición tardía tras un linfoma cerebral primario

M. González, M. Toledo,
S. Sarria, A. Rovira, X. Salas Puig

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. Los efectos de la radioterapia en pacientes con neoplasias del sistema nervioso central son bien conocidos, pero no están bien descritos los mecanismos por los cuales pueden aparecer crisis epilépticas tras la remisión de la enfermedad. **Caso clínico.** Varón de 48 años, con antecedente de linfoma cerebral primario temporoparietal derecho diagnosticado a los 34 años, que comenzó con cefalea. Realizó tratamiento con quimioterapia intravenosa + intratecal y radioterapia holocraneal. A los 44 años fue considerado en remisión con una RM de control que mostraba un

área de encefalomalacia y áreas de desmielinización difusas atribuibles a un efecto posradioterapia. A los 46 años acudió por crisis parciales complejas. El EEG mostró un foco epileptógeno temporal derecho. La RM en ese momento mostró áreas de encefalomalacia en el lóbulo temporal derecho sin signos de recidiva, con aumento del volumen del hipocampo con signos inflamatorios, atribuibles a las crisis repetidas. Se logró control de las crisis con levetiracetam. Posteriormente el paciente comenzó nuevamente con crisis epilépticas parciales complejas de distintas semiologías. Una nueva RM mostró incremento de la gliosis residual temporoparietal derecha y de la desmielinización posradioterapia, además de presencia de cavernomas en áreas corticales y lóbulo temporal derecho; por último, se observó la presencia de una epilepsia mesial temporal ipsilateral. Se inició tratamiento con escitalopram, con mejoría clínica. **Conclusión.** Se describe un paciente con epilepsia de aparición tardía tras un linfoma cerebral primario que podría ser atribuible a los efectos de la radioterapia holocraneal. A lo largo de la evolución el paciente desarrolló una encefalopatía posradioterapia, la aparición de cavernomas y la atrofia y gliosis progresiva del hipocampo, que no podemos explicar si se trata de un efecto tardío de la radioterapia o secundaria a la epilepsia crónica.

32.

Valores muy bajos del índice tobillo-brazo son un predictor independiente de la recurrencia del ictus no cardioembólico

J. Granda Méndez, L. Seró, M. Torres,
M. Quintana, E. Santamarina,
O. Maisterra, J. Álvarez Sabín

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objetivos. Analizar si el índice tobillo-brazo (ITB) es un factor predictor de mortalidad, evolución funcional, nuevos episodios vasculares y recurrencia de ictus en pacientes con ictus no cardioembólico reciente, y explorar nuevos puntos de corte que puedan pre-

decir mejor la evolución de estos pacientes. **Pacientes y métodos.** Estudio epidemiológico, observacional y multicéntrico de pacientes ≥ 50 años con ataque isquémico transitorio/infarto cerebral no cardioembólico, seleccionados consecutivamente. Definimos como ITB patológico aquellos pacientes con un $ITB \leq 0,9$. Realizamos un modelo de regresión logística, análisis de supervivencia y modelos de regresión de Cox para determinar factores asociados independientemente con cualquiera de las variables pronóstico. **Resultados.** Se evaluó a 977 pacientes. La edad media era de $69,1 \pm 9,5$ años, siendo el 66,7% varones. Presentaron ITB patológico 352 (42,1%) pacientes. Las tasas globales de recurrencias de ictus y nuevos episodios vasculares fueron del 9% y 20% al año, respectivamente. El ITB patológico se asoció de forma independiente con una mayor incidencia de episodios vasculares (*hazard ratio* = 1,627; IC 95% = 1,182-2,241; $p = 0,003$). Sólo un punto de corte de $ITB \leq 0,8$ (14% frente a 7%; $p = 0,002$) predijo de forma independiente la recurrencia de ictus (*hazard ratio* = 1,807; IC 95% = 1,102-2,963; $p = 0,019$). El ITB patológico se asoció también a la dependencia funcional al año tras un modelo de regresión ajustado (*odds ratio* = 1,490; IC 95% = 1,011-2,196; $p = 0,044$). **Conclusiones.** En pacientes con ictus isquémico, el ITB patológico es un predictor independiente de nuevos episodios vasculares y dependencia funcional al año de seguimiento. Solamente puntos de corte más bajos del ITB ($\leq 0,8$) predicen recurrencia de ictus independientemente de otros factores asociados.