

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 (II)

Sitges, Barcelona, 7-8 de marzo de 2013

33.

Assaig doble cec i aleatoritzat de suplementació amb diaminooxidasa en pacients amb migranya i dèficit de l'activitat enzimàtica

J. Izquierdo^{a,b}, D. Mon^a,
M. Lorente^b, Ll. Soler^a

^a Servei de Neurologia. Capio Hospital General de Catalunya. ^b Facultat de Ciències de la Salut. Universitat Internacional de Catalunya. Barcelona.

Introducció. La migranya és un tipus de cefalea primària que afecta aproximadament el 12% de la població. El dèficit de l'activitat de la diaminooxidasa (DAO) sembla una característica habitual en pacients amb migranya. **Pacients i mètodes.** Presentem els resultats preliminars obtinguts en 50 pacients amb migranya sotmesos a un estudi doble cec, aleatoritzat, DAO envers placebo, d'una mostra definitiva de 100 pacients. Es van incloure prospectivament 50 pacients amb criteris diagnòstics de migranya de la Societat Internacional de Cefalees (IHS), prèvia lectura i signatura del consentiment informat. Les variables principals foren el número de crisis, intensitat i necessitat d'analgèsia. Prèviament a l'aleatorització es va fer un mes de recollida de crisis i una altra mes sota el tractament. **Resultats.** Les dades mostren una tendència a la disminució del nombre de crisis en el grup tractat. S'obté una diferència estadísticament significativa ($p < 0,005$)

en la reducció de la intensitat del dolor en els pacients tractats, amb una clara disminució de la demanda d'analgèsia de la família dels triptans ($p < 0,012$) en el grup que va rebre tractament amb DAO. **Conclusions.** La suplementació amb l'enzim DAO en pacients amb migranya que presenten el dèficit pot ser una nova opció per a la milloria dels símptomes en aquests pacients. Estem en espera de completar l'estudi final.

34.

Arteritis com a manifestació de la neurocisticercosi i monitorització del tractament

N. Julià Palacios, P. Cardona Portela, H. Quesada García, I. Cano Sánchez, A. Martínez Yélamos, F. Rubio Borrego
Hospital Universitari de Bellvitge.
L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Introducció. Les manifestacions de la neurocisticercosi (NCC) depenen de la topografia de les lesions. La clínica inclou convulsions, hidrocefàlia i manifestacions cerebrovasculares. Solen produir el 4-12% de les malalties cerebrovasculares en zones endèmiques. La reacció local de l'hoste produeix aracnoiditis amb una posterior arteriopatia inflamatòria. **Cas clínic.** Home de 31 anys, natural d'Equador, que presenta cefalea de dos mesos, vòmits, febre amb rigidesa de clatell, sense signes de focalitat neurològica. La RM mostra lesió extraaxial en la fossa temporal anterior esquerra he-

terogènia, amb engruiximent meníngi i edema perilesional. Realçament meníngi adjacent a la lesió i perivascular de l'artèria cerebral mitjana (ACM) esquerra. Àngio-RM: apriment del segment M1 de l'ACM esquerra. Doppler transcranial (DTC) amb estenosi moderada de l'ACM esquerra (velocitat mitjana de 164 cm/s als 55 mm). Es realitza el diagnòstic de NCC. S'inicien dexametasona i posterior albendazol i dosi descendent de corticoides. Vint dies després consulta per hemiparèsia braquial dreta i paràlisi facial central dreta. L'empitjorament clínic esdevé amb la disminució dels corticoides. Una RM cranial mostra major inflamació meníngia, i el DTC, persistència de l'estenosi moderada de l'ACM esquerra (velocitat mitjana: 154 cm/s). S'inicia pauta de corticoides. Un mes després, el pacient continua asintomàtic. El DTC mostra estenosi (velocitat mitjana: 99 cm/s). **Conclusions.** Les manifestacions clíniques varien segons el lloc de la infecció. L'aracnoiditis es pot presentar en forma de meningitis, vasculitis associada a ictus i hidrocefàlia. S'ha vist que pacients amb aracnoiditis per NCC poden desenvolupar un infart cerebral durant el tractament cesticida; per tant, és imprescindible l'ús previ de corticoides per reduir la inflamació subaracnoidea. L'ictus és una forma de presentació de la NCC. La gravetat es relaciona amb la distribució dels cisticercs i de l'aracnoiditis acompanyant. El DTC és una eina útil per a la detecció i seguiment de l'arteritis cerebral.

35.

Forma pseudotumoral recurrente de enfermedad desmielinizante

D. La Puma, S. Llufríu, Y. Blanco, N. Solà, M. Sepúlveda, T. Ribalta, A. Saiz, F. Graus
Hospital Clínic. Barcelona.

Caso clínico. Mujer de 43 años que consultó en 2003 por clínica progresiva de un mes de evolución de alteración de la conducta y apraxia. En la RM cerebral se detectó una gran lesión en el esplénio del cuerpo calloso, hiperintensa en T₂, con afectación bilateral de ambos hemisferios y moderado edema perilesional y captación de gadolinio. Ante la sospecha de enfermedad tumoral frente a pseudotumoral se realizó una biopsia cerebral que mostró un infiltrado inflamatorio sin evidencia de neoplasia. Las bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo fueron negativas. Tras tratamiento con metilprednisolona presentó mejoría clínica y radiológica. En 2005 presentó hemiparesia derecha con aparición de una nueva lesión capsulotalámica izquierda. Por sospecha de linfoma cerebral la paciente fue tratada con quimioterapia. Durante el proceso, empeoró clínicamente y apareció una lesión de 4 cm de diámetro en el centro semioval frontoparietal izquierdo, con captación anular de gadolinio y edema perilesional. Una biopsia de dicha lesión mostró infiltrado macrófago con gliosis reactiva. La paciente fue tratada con metilprednisolona, recambio plas-

mático y una dosis intravenosa de cefalosfamida. El cuadro clínico se estabilizó y la imagen mejoró. En 2010 presentó clínica de hemianopsia homónima izquierda y en la RM se observó una nueva gran lesión temporooccipital derecha pseudonodular que se extendía por el esplenio del cuerpo calloso y efecto masa. Tras tratamiento con metilprednisolona mejoró tanto clínica como radiológicamente. Dada la presencia de cuadros recidivantes de enfermedad desmielinizante pseudotumoral se decidió iniciar tratamiento inmunomodulador con interferón β -1a subcutáneo y desde entonces la paciente se ha mantenido neurológicamente estable. **Conclusiones.** La presentación pseudotumoral recidivante de una enfermedad desmielinizante es excepcional y puede simular la presentación de un linfoma cerebral.

36.

Localización del foco epileptógeno mediante SPECT ictal-interictal en el estudio y diagnóstico prequirúrgico de la epilepsia farmacorresistente

M. Ley Nácher, R.M. Vivanco Hidalgo, Y. Navalpotro Gómez, A. Maestro Fusco, M. Suárez Piñera, J. Roquer González, R.A. Rocamora Zúñiga

Unidad de Monitorización de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción. En los casos prequirúrgicos en los que no se puede definir adecuadamente el foco epileptógeno mediante el protocolo no invasivo de fase 1 (monitorización video-EEG, RM de 3 T y estudio neuropsicológico), hay que recurrir a la realización de pruebas funcionales como SPECT ictal, PET, RM funcional, etc. La utilidad de la SPECT ictal/interictal ha sido cuestionada. El objetivo de este estudio es evaluar la capacidad diagnóstica de esta prueba bajo la realización de una metodología estricta. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional, longitudinal y retrospectivo en el que se analizaron comparativamente diversas fuentes diagnósticas (video-EEG, RM, estudio neuropsicológico) con los

resultados de la SPECT ictal-interictal. Se evaluó el grado de concordancia entre estas pruebas y la capacidad de localización-delimitación del foco epileptógeno. **Resultados.** Del total de pacientes estudiados en nuestro centro durante un periodo de 15 meses se estudiaron mediante SPECT ictal-interictal un total de 31 pacientes. La prueba fue concluyente como localizadora del foco epileptógeno en un 86,2% de pacientes, y no concluyente en un 13,7%. En la epilepsia del lóbulo temporal fue concluyente en un 76,4% de los casos, así como en el 100% de los casos de epilepsia del lóbulo frontal, el 50% de los casos de epilepsia insular y el 100% de los casos de epilepsia del cuadrante posterior. **Conclusiones.** La SPECT es una prueba de elevado valor localizador del foco epileptógeno en el diagnóstico prequirúrgico de la epilepsia farmacorresistente.

37.

Hemicorea asociada a estenosis carotídea

G. Martí^a, J. Hernández Vara^a, O. de Fábregues^a, R. Mitjana^b, R. Cárdenas^c, G. Cuberas^c, C. Lorenzo^c, J. Álvarez Sabín^a

^aServei de Neurologia. ^bServei de Neuroradiologia. Unitat RM. ^cServei de Medicina Nuclear. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducció. La corea és una síndrome neurològica caracteritzada per moviments involuntaris, hipotonia i impersistència motora. Les possibilitats etiològiques són múltiples. La corea vascular és una manifestació poc freqüent d'un ictus, amb una prevalença del 0,3%. Clàssicament s'associa a lesions estructurals en els ganglis basals i la substància blanca adjacent. **Objectiu.** Descripció clínica i radiològica de tres casos amb corea vascular sense lesió objectivada, associats a estenosi carotídea greu contralateral. **Casos clínics.** Estudi retrospectiu de tres casos d'hemicorea associada a estenosi carotídea contralateral assistits pel Servei de Neurologia de l'Hospital Universitari Vall d'Hebron entre 2008 i 2012. En tots ells es va realitzar eco-Doppler de troncs supra-

aòrtics i TC, TC cranial, RM i SPECT. S'exposen tres casos, tots homes, amb un de 75-81 anys. La presentació fou en un cas fluctuant-subaguda (set dies). I en els altres dos, progressiva-subaguda (un mes). En cap d'ells es van objectivar lesions que justificassin la clínica, però tots presentaven estenosi greu a l'artèria carotídea contralateral. Mitjançant l'SPECT es va detectar hipoperfusió cerebral en un d'ells. Com a tractament simptomàtic prequirúrgic es van utilitzar antagonistes dopaminèrgics. Tots van estar sotmesos a cirurgia: col·locació d'stent carotídi en dos casos i tromboendarterectomia en el tercer, amb resolució dels símptomes en dos d'ells. **Conclusions.** La corea és una manifestació infreqüent de l'ictus, essent l'estenosi carotídea greu una de les possibilitats etiològiques. La fisiopatogènia és desconeguda, però es planteja com a hipòtesi més plausible una disregulació funcional secundària a la hipoperfusió dels ganglis basals. Malgrat la raresa, seria recomanable realitzar un estudi carotídi a tot pacient amb hemicorea vascular sense lesió. El maneig quirúrgic sembla aportar beneficis clínics en l'evolució.

38.

Encefalopatia de Wernicke en una pacient amb antecedents d'alcoholisme de llarga evolució

N. Matos Calvo^a, J.B. Gómez Galván^a, N. Falgàs^a, C. Soler^b, M. Balcells^b

^aServei de Neurologia. ^bServei de Psiquiatria. Hospital Clínic. Barcelona.

Cas clínic. Dona de 54 anys amb antecedents de consum d'alcohol de llarga evolució i malnutrició en els últims mesos, que uns dies abans de l'ingrés havia entrat en un programa ambulatori de desintoxicació alcohòlica de forma voluntària. La pacient consulta a urgències per deteriorament generalitzat i al·lucinacions visuals. En l'exploració destaca un aspecte caquètic, orientació en espai i persona, però no en temps, enlentiment psicomotor, tremolor distal fina, marxa atàxica, oftalmoparèsia lleu i nistagme vertical i horitzontal, així com verbalització d'al·lucinacions visuals com-

plexes (zoonòpsies). També s'observen dificultats per a la seqüenciació i planificació. S'orienta com un trastorn de dependència a l'alcohol i síndrome confusional d'etiologia mixta (encefalopatia de Wernicke + *delirium tremens*), iniciant-se tractament intensiu amb tiamina endovenosa (500 mg/8 h els tres primers dies), clonazepam, gabapentina i haloperidol. Es realitzen analítica (que mostra alteració de la bioquímica hepàtica) i RM cranial (que objectiva una lleu alteració de la senyal als nuclis pàl·lids de predomini dret). La pacient presenta una resposta inicial positiva, mantenint-se tiamina endovenosa 500 mg/24 h durant cinc dies, i es continua posteriorment amb dosis elevades d'hidroxil oral. Aviat s'aprecia milloria, però de manera lenta, desapareixent paulatinament l'oftalmoparèsia i el nistagme, i millorant notablement la marxa i l'estat mental. Així mateix, les al·lucinacions remeten progressivament. **Conclusió.** L'encefalopatia de Wernicke és una patologia freqüent i greu, amb risc vital per al pacient, que cal sospitar quan es presenta algun dels símptomes característics o alguna de les entitats clíniques relacionades, per poder iniciar un tractament adient de manera precoç i millorar el pronòstic del pacient.

39.

Estudi de poliradiculoneuritis de 30 anys d'evolució

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

Servei de Neurologia. Hospital Clínic. Barcelona.

Cas clínic. Dona de 51 anys amb antecedents de vitil·ligen, tiroïditis de Hashimoto i diabetis mellitus tipus 1, amb una història de més de 30 anys d'evolució de polineuropatia perifèrica, per la qual segueix tractament amb prednisona i ciclosporina, i que ingressa per estudi. En l'exploració física s'objectiva major afectació motora que sensitiva, simètrica, amb pèrdua de força de la musculatura proximal i distal en les quatre extremitats. Es recuperen proves realitzades durant l'evolució de la pacient, destacant biòpsies

de múscul i nervi perifèric, en les quals s'aprecia atròfia muscular amb infiltrats inflamatoris perivasculars, i desmielinització, respectivament, i un electromiograma que evidència signes de neuropatia crònica desmielinitzant a les quatre extremitats. Es realitzen punció lumbar, que mostra hiperproteïnorràquia sense pleocitosi, i RM cerebral, on es veuen lesions en la substància blanca supra i infratentorial (que podrien relacionar-se amb la polineuropatia o amb l'ús crònic de ciclosporina). El cas s'orienta com a polineuropatia desmielinitzant crònica inflamatòria, ja que la pacient compleix els criteris, i s'inicia tractament amb immunoglobulines intravenoses, sense resposta evident, motiu pel qual ara s'ha iniciat tractament amb rituximab. **Conclusions.** La polineuropatia desmielinitzant crònica inflamatòria és una malaltia adquirida que afecta els nervis perifèrics i les arrels nervioses, i que en la majoria dels casos presenta un curs lentament progressiu. El seu diagnòstic és inicialment clínic, però convé demostrar la desmielinització amb l'electromiograma. És important un diagnòstic precoç per poder instaurar aviat un tractament i evitar seqüeles.

40.

Cefalea SUNCT, noves lesions en la neuroimatge

N. Miró Vallvé, C. González Mingot, M. Boix Codony, F. Purroy García, M.B. Vilanova Fillat, G. Carré Gaya, J. Sanahuja Montesinos, M.P. Gil Villar, L. Brieva Ruiz, A. Quílez Martínez, G. Piñol Ripoll

Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida.

Introducció. La cefalea tipus SUNCT (*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing*) es manifesta com atacs curts i repetits (3-200 atacs per dia) de 5-240 s de durada, d'intens dolor unilateral orbitari, periorbitari o temporal, amb símptomes autonòmics ipsilaterals. Sovint, idiopàtica. És necessari realitzar RM, ja que en un 20% dels casos s'associa a lesions intracranials. Estan descrites lesions en

l'àrea selar, paraselar i fossa posterior (adenomes, meningiomes, metastasis, aneurismes). **Casos clínics.** Cas 1: dona de 50 anys amb cefalea orbitària esquerra de set dies d'evolució, amb 10-20 episodis menors de 10 s i llagimeig associat. Cas 2: dona de 51 anys amb episodis repetits, de segons de durada, de cefalea orbitària esquerra de sis mesos d'evolució, amb injecció conjuntival esquerra. Cas 3: dona de 35 anys amb cefalea ocular dreta lancinant, amb injecció conjuntival, ptosi i llagimeig drets, amb més de 50 episodis diaris de durada inferior a un minut. La neuroimatge va mostrar glioma d'alt grau en la regió tèmpero-parietal esquerra, aneurisma a la caròtida interna intracavernosa i meningioma cerebel·lós. En els casos 1 i 3, les lesions estaven situades en àrees on prèviament no s'havien descrit com a causa de SUNCT. **Conclusions.** Remarcar la importància de la neuroimatge en l'estudi del SUNCT, ja que existeixen patologies potencialment greus en diverses localitzacions que poden manifestar-se amb una clínica similar. Destacar la descripció per primera vegada de lesions en àrees llunyanes d'aquelles estructures típicament involucrades en la producció del SUNCT, fet que obre nous interrogants sobre la seva fisiopatologia.

41.

Darrera d'una paraparèsia sobtada

N. Miró Vallvé, F. Purroy García, C. González Mingot, M. Boix Codony, M.B. Vilanova Fillat, J. Pérez Mur, M. Roca Monsó, A. Balcells Terés, J. Montserrat Capdevila, D. Ríos García

Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida.

Cas clínic. Home de 51 anys que consulta per debilitat muscular de les quatre extremitats, d'inici en cintura pelviana, amb dificultat per a la bipedestació. No millora amb corticoides i miorelaxants. Sense al·lèrgies. Bevedor de 22 unitats/setmana. Hipertens (IECA + diurètic), hipertiroidisme diagnosticat sis mesos abans (TSH < 0,01 mU/L; T4, 52 pmol/L; T3, 22 pmol/L; no ha iniciat tractament). Ingrés qua-

tre mesos abans per un quadre similar (paraparèsia sobtada orientada com a impotència funcional en el context de dolor lumbar amb EMG normal i RM cèrvido-dorso-lumbar amb signes d'espondilosi i hèrnia foraminaral dreta L4-L5. Estat general conservat. Goll grau 2 bilateral sense palpar-se nòduls. Taquicàrdia, tons rítmics sense bufs ni ona II. Murmuri vesicular conservat. Abdomen normal. Parells cranials conservats i simètrics. Barré 3/5 tant extremitats superiors com inferiors. Sensibilitat conservada. Reflex cutàneo-plantar indiferent. Signes meningis negatius. Hemograma normal, hipotassèmia greu (1,3 mEq/L), CK elevada, TSH < 0,01 mU/L, T4 de 71,5 pmol/L, T3 de 19,97 pmol/L, equilibri àcid-base normal. ECG normal. **Conclusions.** La paràlisi periòdica hipotassèmica tirotoxicà és de baixa freqüència. Es caracteritza per episodis de debilitat muscular aguda. Constitueix una complicació de l'hipertiroidisme que s'associa a hipotassèmia. S'afecta la musculatura proximal, iniciant-se en la majoria de casos per l'extremitat inferior i estenent-se a l'extremitat superior. Respecta la motilitat facial i ocular. Pot ser precipitada per la ingesta d'alcohol o l'exercici intens. Tot i la baixa freqüència, és important no obviar-la en el diagnòstic diferencial d'una focalitat neurològica aguda. Fàcil de diagnosticar i reversible ràpidament amb el tractament. En el nostre cas, suspensió de l'hidrosaluretil i amb la perfusió de sèrum salí fisiològic i potassi, el pacient es va recuperar de forma ràpida de la paràlisi. Important començar a tractar l'hipertiroidisme.

42.

Pluriradiculopatia aguda atraumàtica secundària a consum d'heroïna

A. Moreira Villanueva^a, L. Díez Porras^a, A. Puig Pijoan^a, I. Navalpotro Gómez^a, E. Muiño Acuña^a, M.A. Rubio Pérez^a, A. León Jorba^b, J. Pascual Calvet^a, J. Roquer González^a

^aServei de Neurologia. ^bServei de Neurofisiologia. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducció. La majoria de complicacions neurològiques amb afectació del sistema nerviós perifèric derivades del consum d'heroïna es deuen a una neuropatia compressiva. Menys freqüents són les complicacions no compressives, entre les quals s'inclouen la rabdomiòlisi, les plexopaties, les radiculopaties i les mononeuropaties. Es presenta el cas clínic d'un pacient amb una pluriradiculopatia aguda després del consum d'heroïna, atraumàtica. **Cas clínic.** Home de 31 anys amb història de consum de tòxics, que va presentar de manera sobtada debilitat en l'extremitat superior dreta, dues hores després del consum d'heroïna endovenosa. No referia pèrdua de coneixement després del consum, antecedent traumàtic, ni haver estat en una posició anòmala durant un temps perllongat. L'exploració física evidenciava un balanç motor d'1/5 del deltoides, el bíceps i el tríceps dret amb areflexia bicipital, tricipital i estilradial. A l'anàlisi destacava una elevació de CK de 18.000, que posteriorment va disminuir. L'estudi neurofisiològic va evidenciar una afectació poliradicular cervical C5-C7 dreta. Es realitzà una RM cervical i del plexe braquial, descartant patologia compressiva. La clínica motora va persistir durant un mes, millorant de manera progressiva fins a la recuperació total, dos mesos després. **Conclusions.** Les complicacions neurològiques no compressives posteriors al consum d'heroïna són molt poc freqüents, i es postula un efecte tòxic directe sobre el nervi com a mecanisme. No tenen tractament específic i el pronòstic funcional és variat. En la majoria de casos descrits hi ha una afectació del plexe (braquial o lumbo-sacre), essent l'afectació pluriradicular (preganglionar) molt infreqüent.

43.

Leucoencefalopatia multifocal progressiva en un pacient immunocompetent

E. Muiño Acuña^a, I. Navalpotro Gómez^a, S. González Ortiz^b, S. Medrano Martorell^b, M. López Cuiña^a, M. Ley Nàcher^a, A. Puig Pijoan^a, A. Gómez González^a, A. Moreira Villanueva^a, E. Munteis Olivas^a, M.A. Rubio Pérez^a, J. Roquer González^a

^aServei de Neurologia. ^bServei de Radiologia. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducció. La leucoencefalopatia multifocal progressiva (LMP) és una malaltia ocasionada pel poliomavirus JC, que es dona en pacients immunodeprimits, amb VIH o tractats amb immunosupressors (natalizumab, rituximab...), amb un mal pronòstic associat. Hi ha pocs casos descrits a la bibliografia de LMP en pacients immunocompetents. **Cas clínic.** Home de 75 anys, sense antecedents d'interès, que va consultar per un quadre ràpidament progressiu de acalculia i trastorn campimètric que posteriorment progressà a afàsia i hemiparèsia esquerra. A la RM mostrava lesió còrtico-subcortical parietal dreta, que va progressar durant l'ingrés. Davant la ràpida evolució clínica i radiològica, es va realitzar una biòpsia cerebral que mostrà proliferació d'oligodendròcits atípics i cèl·lules escumoses, amb positivitat per a antígens del poliomavirus en l'estudi immunohistoquímic, diagnosticant de LMP. VIH negatiu. Es va realitzar estudi de població limfocitària, essent normal. L'estudi de líquid cefaloraquídit realitzat prèviament a la biòpsia va mostrar un nombre elevat de còpies del virus JC. Davant la progressió dels símptomes, el pacient finalment va ser *exitus* mesos més tard. **Conclusions.** Hi ha pocs casos descrits de LMP en pacients immunocompetents. Paradoxalment, el seu pronòstic és pitjor que en pacients immunodeprimits. Tot i la infreqüència del cas, caldria incloure la LMP en el diagnòstic diferencial de lesions de la substància blanca ràpidament progressives, fins i tot en pacients immunocompetents.

44.

Atàxia cerebel·losa amb anticossos anti-GAD positius. A propòsit d'un cas

I. Navalpotro Gómez

Servei de Neurologia. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducció. L'enzim àcid glutàmic descarboxilasa (GAD) catalitza la conversió de glutamat a GABA, trobant-se en el sistema nerviós central i en el pàncrees. Els anticossos anti-GAD s'associen al quadre clínic de la síndrome de l'home rígid i també a una forma d'atàxia cerebel·losa subaguda associada. Descriuim un cas amb atàxia cerebel·losa. **Cas clínic.** Dona de 35 anys, amb antecedents de meningitis en la infància i asma amb simptomatologia de mes i mig d'evolució, amb dificultat per a la deambulació, sense déficit de força, a la qual posteriorment s'afegeix simptomatologia vertiginosa rotatòria i dificultat del llenguatge. En l'exploració física presenta parla escàndida i intrusions sacàdiques lleus en la persecució ocular fina. S'objectiva dismetria dit-nas bilateral, més marcat en el costat dret. Dismetria més cridanera en el taló genoll bilateral, però esquerra > dret. Reflexos òsteo-tendinosos +++ a les extremitats superiors, amb augment de l'àrea reflexògena, i ++++ a les extremitats inferiors. Clonus esgotable en ambdós aquil·lis. Reflex cutàneo-plantar flexor dret i extensor esquerre. Hoffman negatiu. Disdiadococinèsia. Es descarta per neuroimatge una malaltia desmielinitzant. Es completa estudi per bandejar altres etiologies, entre elles síndrome paraneoplàstica, per la qual cosa es realitza estudi ginecològic i determinació d'anticossos onconeuronal, que són negatius. Es confirma analíticament la presència d'anticossos anti-GAD positius i es descarta l'associació amb diabetis mellitus, alteració funció tiroïdal, hipovitaminosi o síndrome poliglandular autoimmune. La pacient va ser tractada amb dosis elevades de metilprednisolona durant cinc dies i posteriorment pauta descendent, presentant una franca millora de la clínica, amb gradual regressió de la simptomatologia cerebel·losa i essent capaç de deambular sense ajuda després de set dies de tractament. **Conclusions.**

matologia cerebel·losa i essent capaç de deambular sense ajuda després de set dies de tractament. **Conclusions.** Descriuim un cas clínic d'una pacient amb atàxia cerebel·losa i títols elevats d'anticossos anti-GAD. És important reconèixer aquest tipus de pacients per la seva bona resposta a la immunoteràpia.

45.

Dissecció carotídia: a propòsit de tres casos

I. Navalpotro Gómez^a, E. Muiño Acuña^a, A. Puig Pijoan^a, A. Gómez Rodríguez^a, L. Díez Porras^a, A. Moreira Villanueva^a, S. González Ortiz^b, S. Medrano Martorell^b, A.J. Ois Santiago^a, J. Roquer González^a

^aServei de Neurologia. ^bServei de Radiologia. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducció. La dissecció carotídia és una patologia d'escassa incidència tot i que resulta d'elevada rellevància atès que es presenta freqüentment en la joventut. Presentem tres casos clínics amb aquest diagnòstic i la seva diferent evolució. **Casos clínics.** Cas 1: home de 45 anys sense antecedents d'interès. Hemiparèsia esquerra i extinció visual i sensitiva de 30 minuts d'evolució. TAC cranial i àngio-TAC suggeridores de dissecció de la caròtida interna dreta. Ingressa en la Unitat d'Ictus, tornant la simptomatologia. Rehistoriant, mecanisme traumàtic i síndrome de Horner. RM: infart frontal i confirmació de dissecció. Concorrant. A l'alta, NIHSS 1 i antiagregació. Cas 2: dona de 38 anys, hipertensa. Hemihipoestèsia i parèsia de l'extremitat superior esquerra (NIHSS 2) del despertar. TAC cranial: lesió hipodensa al caudat dret. Àngio-TAC: dissecció de la caròtida interna dreta. Ingressa en la Unitat d'Ictus. Rehistoriant, antecedents familiars i síndrome de Horner. RM: lesions agudes en territori de l'arteria cerebral mitjana/arteria cerebral anterior dretes limitants, amb lesions subcorticals bilaterals, i es confirma dissecció. A l'alta, NIHSS 1 i antiagregació. Cas 3: dona de 37 anys, sense antecedents d'interès. Ictus TACI a l'arteria cerebral mitjana esquerra (NIHSS 21), d'una hora d'evolució. TAC cranial: ASPECTS 8. Àngio-TAC:

oclusió proximal al segment M1. Fibrinòlisi endovenosa amb trombectomia de rescat. Posteriorment, dissecció de la caròtida esquerra. Mala evolució amb infart maligne i craniectomia descompressiva; posteriorment, *exitus*. **Conclusió.** Es tracta d'una patologia que, encara que infreqüent, és important considerar en el moment del diagnòstic a causa de les seves possibles implicacions pronòstiques i terapèutiques.

46.

Un cas de trombosi venosa profunda

S. Pérez^a, S. Rudilosso^a, M. Squarcia^b, A. Cervera^a

^aServei de Neurologia. ^bServei de Radiologia. Hospital Clínic. Barcelona.

Introducció. La trombosi venosa cerebral és una entitat poc freqüent, essent la trombosi venosa profunda (TVP) la més greu i infreqüent de totes. Es presenta el cas d'una dona diagnosticada, mitjançant TC i RM cranials, d'una trombosi del sinus recte i transvers que presenta bona evolució. **Cas clínic.** Dona de 21 anys, fumadora, en tractament amb anticonceptius per un ovari poliquístic, que ingressa a l'hospital amb un quadre de diarrea, cefalea i posterior disminució de la consciència. Es realitza TC cranial que objectiva una imatge hipodensa nodular talàmica esquerra, amb venes cerebrals internes hiperdenses, orientativa d'una TVP que es confirma mitjançant RM cranial en objectivar hipersenyal a T₁ i hiposenyal a SWI en el sinus recte i venes cerebrals internes, amb afectació bilateral dels ganglis basals. Un cop diagnosticada d'una TVP cerebral, s'inicia el tractament anticoagulant i es completa l'estudi etiològic, que evidencia una mutació heterozigota del gen de la protrombina. La pacient presenta bona evolució clínica, persistint a l'alta estats de desorientació fluctuants, apatia i lleu parèsia braquial dreta 4+/5. **Conclusions.** La TVP és una entitat poc freqüent però que hem de considerar en examinar un pacient jove amb factors de risc típics. Una TC cranial simple pot ser suficient per orientar el diag-

nòstic. Tractada de forma correcta, l'evolució clínica pot ser bona.

47.

Encefalopatia sensible a esteroides associada a tiroiditis autoimmune (encefalopatia de Hashimoto). A propósito de un caso

A. Puig, A. Gómez, E. Muiño, I. Navalpotro, M. Ley, L. Díez, A. Moreira, M.A. Rubio, E. Munteis, J. Roquer

Servicio de Neurologia. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducció. La encefalopatia de Hashimoto es infrecuente, caracterizada por síntomas neurológicos y psiquiátricos, con presencia de anticuerpos antitiroideos en sangre o líquido cefalorraquídeo (LCR), asociado o no a alteración de la función tiroidea, y que responde a corticoides. Se ha propuesto el término 'encefalopatia sensible a esteroides asociada a tiroiditis autoimmune'. **Caso clínico.** Mujer de 48 años, con diabetes mellitus tipo 1 e hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo. Ingresó por un cuadro de disminución del nivel de consciencia, precisando intubación orotraqueal e ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos. TC craneal, analítica, serologías y tóxicos fueron negativos. El LCR mostraba una leve proteinorraquia. Después de la recuperación de sensorio persistió clínica encefalopática con bradipsiquia, alteración de conducta, afasia y piramidalismo. La RM craneal no mostraba alteraciones, y en el EEG, signos de encefalopatia difusa. Los niveles de anticuerpos anti-TPO fueron elevados, y el resto de estudio inmunológico y marcadores tumorales, negativo. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona, con resolución del cuadro clínico. **Conclusiones.** No se halla relación causal entre anticuerpos y encefalopatia, y dada la buena respuesta a los corticoides, se ha propuesto el término 'encefalopatia sensible a esteroides asociada a tiroiditis autoimmune'. El estado hormonal de los pacientes es mayoritariamente eutiroides o de hipotiroidismo subclínico (65%). Los criterios diagnósticos propuestos son: encefalopatia

de causa no filiada, LCR con ausencia de infecciones, positividad para anticuerpos antitiroideos (anti-TPO o microsomales) y respuesta a corticoides. La encefalopatia sensible a esteroides asociada a tiroiditis autoimmune es una entidad infradiagnosticada. La buena respuesta al tratamiento obliga a incluirla en el diagnóstico diferencial de encefalopatia aguda o subaguda, haya o no alteración de la función tiroidea.

48.

Malaltia desmielinitzant i neoplàsies cerebrals: factor de risc o simple coincidència? Presentació de tres casos i revisió de la bibliografia

R. Robles Cedeño, C. van Eendenburg, L. Ramíó Torrentà

Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple. Servei de Neurologia. Hospital Universitari Doctor Josep Trueta. Girona.

Objectius. Comunicar una sèrie de casos de pacients amb malaltia desmielinitzant i neoplàsies cerebrals i presentar una revisió de la bibliografia. **Casos clínics.** Presentem les característiques clíniques i radiològiques de tres pacients, un amb malaltia desmielinitzant de causa no filiada i dues amb esclerosi múltiple (EM), a qui se'ls va diagnosticar una neoplàsia cerebral. Cas 1: home de 37 anys que presentava tetraparèsia espàstica progressiva. La RM cranial inicial va mostrar lesions de característiques desmielinitzants. Es va realitzar un extens estudi, sense arribar a un diagnòstic definitiu. Una RM de control als 10 anys va evidenciar una lesió glial hemisfèrica esquerra, suggeridora de glioma en grau III. Cas 2: home de 53 anys, diagnosticat d'EM i tractat inicialment amb interferó β -1b fins que, per fracàs terapèutic, es va iniciar tractament amb natalizumab, amb bona tolerància i eficàcia. La RM de control als tres anys va revelar una lesió glial en el cos callós, amb extensió al lòbul frontal bilateral, que va ser diagnosticada de glioblastoma multiforme per biòpsia. Cas 3: dona de 47 anys, diagnosticada d'EM en tractament amb interferó β -1b. En la RM cranial inicial

es va observar meningioma parietal dret que augmentà de grandària posteriorment i que va ser diagnosticat de meningioma atípic per anatomia patològica. Cap dels tres pacients havia rebut tractament immunosupressor. **Conclusions.** La relació causal entre els tumors cerebrals i les lesions desmielinitzants o els tractaments immunomoduladors és desconeguda. No obstant, davant d'un pacient amb malaltia desmielinitzant i tractament immunomodulador, cal recomanar un seguiment clínic i radiològic més estret.

49.

Afectació cerebral a la síndrome de Sjögren

M. Roca Monsó^a, A. Quilex^b, C. Tur^c

^aMedicina Familiar i Comunitària. ^bServei de Neurologia. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. ^cServei de Neurologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducció. La síndrome de Sjögren és una malaltia autoimmune caracteritzada per la infiltració limfocítica de les glàndules exocrines, com són les lacrimals i les salivals, encara que també pot donar afectació extraglandular. Les manifestacions neurològiques es presenten en un 20% dels pacients amb la síndrome. **Cas clínic.** Dona de 59 anys, prèviament sana, que ingressà per afàsia aguda que va evolucionar a un quadre de mutisme acinètic. RM cerebral: lesions d'aspecte inflamatori i component hemorràgic còrtico-subcorticals parieto-occipitals esquerreres, que van progressar fins a estendre's a regions temporals. Líquid cefaloraquídeu amb pleocitosi limfocitària, proteinorraquia i augment policlonal d'IgG. Estudis microbiològics negatius. Resta de proves dirigides a descartar origen neoplàsic o immunològic, negatives, exceptuant positivitat per a anticossos anti-Ro i anti-La. Aquestes dades, juntament amb un test de Schirmer i una gammagrafia salival patològiques, van portar al diagnòstic de síndrome de Sjögren primària amb afectació del sistema nerviós central. Es va instaurar tractament amb ciclofosfamida i immunoglobulines endovenoses, amb

resposta parcial. **Conclusions.** Aquest cas il·lustra una encefalitis d'etiologia poc freqüent que va plantejar un ampli diagnòstic diferencial, dins del qual s'inclouen causes infeccioses, neoplàsiques i autoimmunes. La clau diagnòstica va ser la positivitat dels anticossos anti-Ro i anti-La, que orientaven a una síndrome de Sjögren. Tot i que no disposem d'estudi histològic cerebral, les característiques de la neuroimatge, amb afectació predominantment cortical i extens component hemorràgic, suggereixen una fisiopatologia vasculítica. L'afectació del sistema nerviós central a la síndrome de Sjögren no és tan freqüent ni és tan ben definida com la del sistema nerviós perifèric. Comprèn múltiples formes clíniques, fet que dificulta el diagnòstic. Així, davant la presència d'un quadre encefalític d'etiologia incerta, cal tenir present aquesta entitat d'elevada morbimortalitat i potencialment tractable.

50.

Epilèpsia vascular: actualització en perfil clínic i farmacològic

N. Rodríguez^a, E. Santamarina^a, M. Sueiras^b, N. Allouti^b, H. Bejr-Kasem^a, J.S. Aller^a, J. Álvarez Sabín^a, M. Toledo^a, J. Salas Puig^a

^aServei de Neurologia. ^bServei de Neurofisiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Objectiu. Descriure el perfil demogràfic i clínic de pacients amb epilèpsia vascular, així com els fàrmacs que actualment s'estan utilitzant en aquests tipus de pacients. **Pacients i mètodes.** S'han recollit transversalment 174 pacients amb epilèpsia vascular d'una base de dades de 2.100 pacients que són seguits a la Unitat d'Epilèpsia del nostre centre, des de novembre de 2009 fins a l'actualitat. El diagnòstic es va fer en base a resultats electroclínic i de neuroimatge, segons el criteri de tres epileptòlegs experts. **Resultats.** La població tenia una edat mitjana de 60 anys. El 58% eren homes. Per etiologia, es van subclassificar en isquèmic (57%), hemorràgic (17%), malformacions arteriovenoses (17%) i cavernomes (8%). Dins dels isquèmics,

el 60% corresponien a infart territorial (essent la etiologia més freqüent l'aterotrombòtica), i el 40%, a microangiopatia. Més de la meitat dels pacients (59%) estaven lliures de crisis amb monoteràpia. El levetiracetam és el fàrmac més utilitzat, tant en monoteràpia com en politeràpia, seguit de l'oxcarbazepina. El 27% dels pacients eren fàrmaco-resistents, havent-se trobat una relació amb l'edat (els pacients més joves eren més fàrmaco-resistents), però no amb l'etiologia. **Conclusions.** Actualment, l'epilèpsia vascular constitueix al voltant d'un 10% dels pacients d'una unitat d'epilèpsia d'adults. La causa més freqüent continua essent la isquèmica, seguida de l'hemorràgica. La taxa de fàrmaco-resistència és similar a la de l'epilèpsia en general, existint relació amb l'edat dels pacients, però no s'ha trobat amb l'etiologia. El levetiracetam és el fàrmac més utilitzat.

51.

Síndrome paraneoplàstica anticossos anti-HU+ per condrosarcoma mixoide extraesquelètic

M. Rubio^a, J. Estela^a, M. Vidal^b, C. Lafuente^a, G. Ribera^a

^aServei de Neurologia. ^bServei d'Anatomia Patològica. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell, Barcelona.

Introducció. El condrosarcoma mixoide extraesquelètic (CME) és un tumor infreqüent del teixit cartilaginós amb una elevada taxa de recidives i poca resposta al tractament. Es presenta el cas d'un pacient amb una neuropatia sensitivo-motora i autonòmica anti-HU+, en relació a CME, i es revisa la bibliografia. **Cas clínic.** Home de 53 anys, en estudi per una lesió tumoral al peu esquerre, que consultà per un dèficit sensitiu del trigemin esquerra, disgeusia i midriasi dreta. L'estudi amb RM de crani i líquid cefaloraquídi van ser normals. Amb la sospita de síndrome paraneoplàstica, es va tractar amb immunoglobulines i immunosupressors i es va extirpar la lesió, amb diagnòstic de CME amb marcadors neutrals positius. El pacient progressà amb aparició de debilitat, ori-

entant-se com a ganglioneuronopatia sensitiva, autonòmica, i afectació de banya anterior d'etiologia paraneoplàstica, confirmant-se amb anticossos anti-HU+ a sèrum i líquid cefaloraquídi. S'han revisat els casos descrits de síndromes paraneoplàstics anti-HU associades a condrosarcoma i s'han trobat quatre casos, tots ells de CME. **Conclusions.** És important determinar anticossos antineuronals davant de dèficits neurològics no explicables per altres causes. Creiem que el CME té una major susceptibilitat per la presència de marcadors neutrals.

52.

Ictus isquèmic per oclusió de l'artèria caròtida interna amb aneurisma trombosat

M. Sanmartí, A. Barrera, E. Téllez, J. Krupinski, S. Huertas

Hospital Mútua de Terrassa.

Introducció. La prevalença dels aneurismes intracranials en la població general és del 2-3%. D'aquests, un terç es troben a la caròtida interna. La trombosi espontània d'aquests aneurismes és un fenomen conegut, però són excepcionals els casos on aquesta trombosi provoca oclusió completa de l'artèria. **Cas clínic.** Dona de 48 anys, fumadora, amb antecedent d'otitis serosa mitjana amb col·locació de drenatges transtimpànics en tres ocasions. Consulta per clínica d'una setmana de disàrtria lleu. Tensió arterial: 135/88 mmHg. Freqüència cardíaca: 85 batecs/min. Afebril. En l'exploració física s'aprecia disàrtria. ECG i anàlítica normals. TAC cranial informada com a normal. Amb orientació diagnòstica d'ictus isquèmic s'inicia prevenció secundària i ingressa per estudi. La RM i àngio-RM intracranials mostren una lesió isquèmica frontoparietal dreta i una lesió al forat rasgat posterior dret, amb àrees hiperintenses a T₁ i hipointenses en T₂, amb realçament perifèric a l'administració de contrast. L'àngio-TC intracranial demostra trombosi de caròtida interna en la seva porció petrosa endocranial, que comunica amb imatge de probable aneurisma trombosat que erosiona el forat rasgat posterior. També

s'observa variant anatòmica de la caròtida interna atribuïble a una artèria caròtida aberrant. L'arteriografia confirma l'obstrucció completa de l'artèria. L'estudi d'autoimmunitat i coagulopaties és normal. El diagnòstic és ictus isquèmic en territori carotídi dret d'origen hemodinàmic per oclusió de l'artèria cerebral inferior dreta, secundari a un aneurisma trombosat. En presentar oclusió completa no hi ha possibilitats d'una intervenció. La pacient és donada d'alta amb antiagregació i estatines. **Conclusions.** La presentació clínica més freqüent dels aneurismes de caròtida és per hemorràgia, però no es poden infravalorar els aneurismes que poden ocluir-se parcial o totalment i provocar fenòmens isquèmics, sigui per un mecanisme tromboembòlic o hemodinàmic.

53.

Hemorragia remota protuberancial tras trombòlisis endovenosa

M. Simón Talero, R. Delgado Mederos, J. Martí Fàbregas

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

Introducció. La trombòlisis endovenosa presenta, como complicación principal y más temida, la hemorragia intracraneal, existiendo diferentes tipos y localizaciones. Cuando ésta aparece en una zona extraisquémica se denomina hemorragia remota. Constituye una complicación infrecuente del tratamiento fibrinolítico; normalmente es lobar, sintomática, con frecuencia múltiple y habitualmente supone un mal pronóstico funcional y una alta mortalidad. Se han propuesto múltiples causas, como la angiopatía amiloide cerebral, malformaciones vasculares, alteraciones de la coagulación, isquemia silente... **Caso clínico.** Varón de 82 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus, insuficiencia renal incipiente y cardiopatía hipertensiva, que fue derivado a urgencias de nuestro centro con una clínica compatible con ictus isquémico en territorio parietal de la arteria cerebral media izquierda, puntuando una NIHSS de 12. La TC

no mostraba evidentes lesiones agudas. El dúplex transcraneal evidenciaba una obstrucción parcial de la arteria cerebral media izquierda (TIBI III). Orientado como ictus isquémico de etiología indeterminada, se inició tratamiento fibrinolítico endovenoso con rt-PA a las 4 horas y 25 minutos del inicio de los síntomas. Previamente requirió un bolo de labetalol, y también durante los últimos minutos del tratamiento. Durante éste, la exploración neurológica no mostró cambios. Pocos minutos después de terminar la fibrinólisis, el paciente entró de forma súbita en coma con signos de disfunción protuberancial y mesencefálica. Una TC objetivó una hemorragia pontina bilateral abierta al sistema ventricular. A las pocas horas, el paciente fue *exitus*. **Conclusión.** En nuestro caso, la hemorragia pudo desencadenarse por la hipertensión arterial y una angiopatía hipertensiva, aunque por la localización no se puede descartar una malformación vascular subyacente, e incluso isquemia silente vertebrobasilar.

54.

Síntomatologia motora: neurològica o psiquiàtrica?

J.J. Sotoca Fernández, E.M. Martínez Lizana, C. Molins Zambotti, A. Fernández Vidal, A. Martínez Domeño, J. Pérez Blanco, D. Puigdemont Campos

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Introducció. La depressió és una de les patologies psiquiàtriques més prevalents, i s'estima que una de cada vuit persones patiran un episodi depressiu major al llarg de la seva vida. En moltes ocasions, i sobre tot en gent gran, la clínica s'expressa en forma de símptomes somàtics i especialment com a queixes motores. **Cas clínic.** Dona de 87 anys amb història de Trastorn depressiu major recurrent, amb un primer episodi d'inici als 60 anys (trastorn depressiu major d'inici tardà) i el darrer als 81 anys, ambdós de característiques melancòliques. Entre episodis, la pacient s'havia mantingut en remissió completa i en tractament farmacològic amb antidepressius.

sus. Va ingressar a la Unitat d'Aguts de Psiquiatria per un quadre de dos mesos d'evolució amb estat d'ànim baix, disminució d'activitats, al·lenteïment psicomotriu i clinofília, un quadre començat després de la mort del marit. Inicialment presentava un quadre clàssic de melancolia amb símptomes motors congruents: al·lenteïment psicomotor i malaptesa. Posteriorment va mostrar una molt tòrpida i ràpida evolució, amb aparició de nous símptomes motors: incontinència urinària, inatenció, paràlisi de la supravisió de la mirada (síndrome de Parinaud) o posició en retrocolis. En les proves complementàries presentava una hiponatremia lleu, sense altres troballes analítiques. Finalment, la neuroimatge (TC cranial) va objectivar l'origen inequívoc de la patologia: una gran tumoració que s'estenia a ambdós lòbuls frontals i a ganglis basals, molt suggeridora de glioblastoma multiforme.

55.

Embaràs i hemorràgia intracerebral. Descripció de cinc casos

M. Terceño Izaga, Y. Silva Blas, C. Coll Presa, O. Belchí Guillaumon, A. Cots Foraster, J. Serena Leal

Hospital Universitari Doctor Josep Trueta. Girona.

Pacients i mètodes. Estudi retrospectiu de les pacients ingressades entre 2004 i 2011 a la Unitat d'Ictus del nostre hospital amb diagnòstic d'hemorràgia intracerebral durant l'embaràs/puerperi. Es van recollir factors de risc vascular, variables clíniques, de neuroimatge i analítiques, i evolució clínica. **Resultats.** Es van identificar cinc pacients, amb una edat mitjana de 34,4 anys. Es va detectar un cas de diabetis mellitus gestacional i un altre de tabaquisme. Tres pacients van presentar hemorràgia intracerebral durant la gestació (segon i tercer trimestre), una durant el part i una altra al puerperi (sisè dia). El volum mitjà va ser de 24 cm³, i la localització més freqüent, profunda (4/5). La NIHSS mitjana basal va ser de 12, i a l'alta hospitalària, de 7. Als tres mesos, el 60%

van presentar Rankin < 2. Durant el període de seguiment (1-7 anys) no es van detectar recurrències de l'hematoma. El diagnòstic etiològic va ser: 1 encefalopatia posterior reversible per eclàmpsia, 1 hipertensiva postefedrina, 1 idiopàtic, 1 angiopatia cerebral postpart i 1 associada a dèficit d'α-GAL. **Conclusions.** L'hemorràgia intracerebral en l'embaràs i el període postpart és una patologia poc freqüent amb diverses etiologies, com l'angiopatia cerebral postpart, l'eclàmpsia i l'encefalopatia posterior reversible per eclàmpsia. La hipòtesi més estesa és que aquestes entitats puguin compartir un denominador comú, que és una disfunció endotelial causada per l'alliberament d'una proteïna placentària, amb hiperplàsia intimal i necrosi fibrinoide associada que poden desenvolupar vasoespasme o microaneurismes. Per això, els pacients amb hemorràgia intracerebral durant el part o el període postpart necessiten un extens estudi etiològic que inclouïria un dúplex transcranial per descartar la presència de vasoespasme, encara que l'angiografia sigui normal.

56.

Trombosi venosa cerebral de presentació ictal associada a hiperglicèmia i síndrome tòxica: un nou cas de síndrome de Trousseau

M. Terceño Izaga, Y. Silva Blas, C. Coll Presa, O. Belchí Guillaumon, A. Cots Foraster, M. Castellanos Rodrigo
Hospital Universitari Doctor Josep Trueta. Girona.

Cas clínic. Dona de 82 anys, amb hipertensió arterial, diabetis mellitus i un deteriorament cognitiu lleu de sis mesos d'evolució no filiat, amb pèrdua de 20 kg de pes en els últims dos mesos. Es portada a urgències per presentar de forma sobtada impotència funcional dreta i alteració del llenguatge. En l'exploració destaca una preferència cefàlica a l'esquerra, bradipsíquia, hemianòpsia homònima dreta per amenaça, hemiparèsia i hemihipoestèsia fàcio-bràquio-crural dretes, juntament amb disàtria i anòsognòsia. Es realitza una àngio-TC de

crani que mostra una trombosi dels sinus transvers i sigmoide esquerres, que s'estén fins a la vena jugular ipsilateral, amb alteració en els mapes de perfusió en l'hemisferi esquerre sense seguir un patró vascular arterial. Es va iniciar tractament anticoagulant amb heparines de baix pes molecular. La TC toracoabdominal va mostrar un tromboembolisme pulmonar del lòbul inferior dret i un pàncrees atrofic compatible amb un tumor mucinos papil·lar intraductal. Després de l'estudi de la pacient es va diagnosticar una síndrome de Trousseau secundària a neoplàsia pancreàtica. **Conclusions.** La trombosi venosa cerebral (TVC) constitueix el 0,5% de tots els ictus i s'associa a múltiples factors, entre ells la presència d'una neoplàsia. Davant d'un cas de TVC sense causa clara, cal descartar un procés neoplàsic subjacent. Una de les hipòtesis que explica la fisiopatologia de la síndrome de Trousseau és l'activació del factor X de la coagulació directa a través de la cèl·lula neoplàsica o bé indirecta mitjançant la secreció de factors inflamatoris. Les recurrències de les TVC són rares (2,2%) i els factors de mal pronòstic són la presència d'un càncer, el sexe masculí i l'edat.

57.

Malaltia d'Alzheimer ràpidament progressiva amb proteïna 14.3.3 positiva

M. Torres^a, A. Palasí^a, F. Pujadas^a, M. Olabarrieta^a, H. Bejr-Kasem^a, J.S. Aller^a, O. Maisterra^a, V. Freniche^a, D. Liébana^a, L. Frascheri^b, E. Gelpí^c, A. Muñoz^d, M. Boada^a

^aUnitat de Demències i Trastorns de la Conducta. Servei de Neurologia. ^bServei de Neuroradiologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. ^cBanc de Teixits Neurològics. Hospital Clínic. IDIBAPS. ^dServei de Medicina Nuclear. CETIR-ERESA. Barcelona.

Objectiu. Descriure les manifestacions clíniques, de neuroimatge i anatomopatològiques d'un pacient amb malaltia d'Alzheimer de curs ràpidament progressiu. **Cas clínic.** Home de 76 anys, que presenta trastorn del llenguatge progressiu amb tendència a l'anòmia i dificultats per a la escriptura,

associat a un quadre depressiu des de l'any 2010. A partir de gener de 2012 el pacient presenta un ràpid empitjorament cognitiu amb important trastorn de la memòria, apràxia, afàsia, alteració de la marxa i incontinència biesfinteriana, que comporta una dependència total per a les activitats de la vida diària. En els següents mesos, el pacient presenta alteracions conductuals amb al·lucinacions, crisis epilèptiques i mioclònies, negació a la ingesta i infeccions respiratòries de repetició, essent *exitus* el desembre de 2012. L'anàlisi amb cribatge de demències secundàries i els marcadors tumorals va ser negativa. L'anàlisi de líquid cefaloraquídi va mostrar anticossos antineuronals negatius amb proteïna 14.3.3 dèbilment positiva, essent negativa en una determinació posterior. Es van realitzar estudis de neuroimatge amb RM que mostraren atrofia encefàlica difusa amb afectació hipocampal bilateral, amb patró d'hipoperfusió posterior en l'SPECT. L'estudi de necropsia va confirmar canvis associats a la malaltia d'Alzheimer greus (grau A3, B3, C3). **Conclusió.** La malaltia d'Alzheimer pot progressar de forma ràpida i acompanyar-se de crisis epilèptiques i mioclònies; així, cal considerar-la en el diagnòstic diferencial de les demències ràpidament progressives. La positivitat de proteïna 14.3.3 en el líquid cefaloraquídi podria suggerir una ràpida progressió de la malaltia amb gran destrucció neuronal.

58.

Farmacoevidència de la prescripció d'antidepressius en la malaltia d'Alzheimer: dades longitudinals del ReDeGi

O. Turró Garriga, S. López Pousa, L. Calvó Perxas, J. Vilalta Franch, J. Garre Olmo, en representació del grup ReDeGi

Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària de Girona. Salt, Girona.

Introducció. El consum d'antidepressius és freqüent en pacients amb malaltia d'Alzheimer. L'objectiu d'aquest estudi és determinar la prevalença, la incidència, la persistència i la remissió

als 12 mesos. **Pacients i mètodes.** Estudi longitudinal a 12 mesos realitzat a partir del creuament de les bases de dades del Registre de Demències de Girona (ReDeGi) i la Unitat de Farmàcia de la Regió Sanitària de Girona (RSG) corresponents al període 2007-2008. Es va ajustar un model de regressió logística per determinar les variables predictores de prevalença basal i de persistència, incidència i remissió als 12 mesos. **Resultats.** Mostra de 650 casos, majoritàriament dones (67,0%), i mitjana d'edat de $79,9 \pm 6,9$ anys. El 64,3% van ser casos de malaltia d'Alzheimer lleu; el 26,0%, moderada, i el 9,7%, greu. El 21,2% presentava antecedents personals de depressió. La prevalença de consum d'antidepressius l'any del diagnòstic va ser del 52,6% (IC 95% = 48,7-56,5%). Als 12 mesos, la incidència va ser del 17,2% (IC 95% = 12,8-21,6%); la persistència, del 81,8% (IC 95% = 77,7-85,9%), i la remissió, del 13,2% (IC 95% = 9,4-16,9%). El diagnòstic en fase greu de la demència va ser la principal variable predictora de prevalença (*odds ratio* = 4,8; IC 95% = 3,0-7,8) i viure institucionalitzat (*odds ratio* = 3,2; IC 95% = 1,2-10,2) ho va ser de la incidència. **Conclusions.** El consum d'antidepressius en pacients amb malaltia d'Alzheimer és elevat i presenta una alta persistència als 12 mesos. El seu consum està vinculat a una major gravetat en el moment diagnòstic i a la institucionalització.

59.

Farmacoepidemiologia de la prescripció d'antipsicòtics en la malaltia d'Alzheimer: dades longitudinals del ReDeGi

O. Turró Garriga, S. López Pousa, L. Calvó Perxas, J. Vilalta Franch, J. Garre Olmo, en representació del grup ReDeGi

Unitat de Recerca. Institut d'Assistència Sanitària de Girona. Salt, Girona.

Introducció. Els trastorns de conducta en pacients diagnosticats de malaltia d'Alzheimer sovint són tractats amb antipsicòtics. L'objectiu d'aquest estudi és determinar la prevalença en l'ús d'antipsicòtics i la incidència, la persistència i la remissió als 12 mesos. **Pacients i mètodes.** Estudi longitudinal realitzat a partir del creuament de les bases de dades del Registre de Demències de Girona (ReDeGi) i la Unitat de Farmàcia de la Regió Sanitària de Girona (RSG) corresponents al període 2007-2008. Es va ajustar un model de regressió logística per determinar les variables predictores de prevalença basal i de persistència, incidència i remissió als 12 mesos. **Resultats.** Mostra de 650 casos, dones en un 67,0% i amb una mitjana d'edat de $79,9 \pm 6,9$ anys. El 64,3% van ser casos de malaltia d'Alzheimer lleu; el 26,0%, moderada, i el 9,7%, greu. La prevalença de consum d'antipsicòtics

va ser del 27,7% (IC 95% = 24,2-31,2%). Als 12 mesos, la incidència va ser del 16,4% (IC 95% = 12,9-19,8%); la remissió, del 25% (IC 95% = 18,3-31,6%), i la persistència, del 75% (IC 95% = 68,3-81,6). Les principals variables predictores de la prevalença van ser la gravetat de la demència (*odds ratio* = 2,2; IC 95% = 1,16-4,21) i el sexe femení (*odds ratio* = 1,7; IC 95% = 1,08-2,27), i de la incidència ho van ser els antecedents personals de depressió (*odds ratio* = 2,2; IC 95% = 1,15-4,19). **Conclusions.** Un terç dels pacients amb malaltia d'Alzheimer consumeix antipsicòtics. Els antecedents de depressió, el sexe femení i el diagnòstic en una fase moderada o greu de la malaltia d'Alzheimer van ser les principals variables predictores de la incidència als 12 mesos.

60.

Afectació del sistema nerviós perifèric en la síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber: utilitat de l'ecografia

E. Vergés, M. Povedano, M.A. Alberti

Introducció. La síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW) és una malformació congènita poc freqüent caracteritzada per la presència de lesions cutànies (angiomes plans), anomalies vasculars i hipertròfia òssia i de teixits tous, habitualment a les ex-

tremitats inferiors. La seva etiologia es desconeix, tot i que la teoria més acceptada actualment és que s'origina per anomalies mesodèrmiques durant el desenvolupament fetal. A la bibliografia hi ha casos descrits d'afectació del sistema nerviós central secundària a anomalies vasculars que inclouen malformacions arteriovenoses, capil·lars i cavernomes. L'afectació del sistema nerviós perifèric està poc descrita, existint només un parell de casos a la bibliografia en forma de mononeuropatia o radiculopatia compressiva. **Casos clínics.** Es presenten dos pacients amb SKTW amb afectació del sistema nerviós perifèric en els territoris afectats per les lesions cutànies. A ambdós pacients se'ls va realitzar una RM de columna i plexe que no va mostrar alteracions significatives. Un estudi EMG va objectivar una afectació postganglionar amb degeneració axonal, i l'ecografia del nervi, malformacions vasculars intraneurals als territoris afectats. **Conclusió.** Tot i que l'afectació del sistema nerviós perifèric és molt poc freqüent en la SKTW, l'ecografia nerviosa pot ser una exploració complementària molt útil en el diagnòstic de pacients amb lesions cutànies i afectació nerviosa.