

XI Reunión Anual de la Sociedad Balear de Neurología

Palma de Mallorca, 17-18 de mayo de 2013

1.

Análisis retrospectivo de pacientes con crisis epilépticas después de un ictus

I. Chmielewska, M. Massot-Cladera, A. Moreno-Rojas, M.C. de la Bandera-Sánchez, S. Tur-Campos, M.I. Barceló-Artigues, C. Jiménez-Martínez, A.B. Martínez-García

Unidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

Introducción. La relación entre el desarrollo de crisis epilépticas y la enfermedad cerebrovascular está bien establecida en la bibliografía, con una incidencia de hasta un 11,5% según estudios poblacionales. **Objetivo.** Efectuar un análisis retrospectivo observacional como paso previo a la realización de un estudio prospectivo que permita precisar las características clínico-epidemiológicas y la actitud terapéutica a seguir. **Pacientes y métodos.** Entre enero de 2009 y diciembre de 2010 se registraron un total de 378 pacientes (237 hombres y 141 mujeres) ingresados en la Unidad de Ictus del Hospital Universitari Son Espases, con una edad media de $65,39 \pm 13,69$ años (rango: 18-92 años), de los cuales 44 tuvieron un ictus hemorrágico y 334 isquémico. Se excluyen los pacientes con ataques isquémicos transitorios y con hemorragias subaracnoideas. Se ha registrado el número de pacientes que sufren crisis epilépticas sintomáticas al ictus, tras excluir otras condiciones predisponentes durante un periodo de seguimiento de dos años, analizando el número de ellos con crisis precoces (dentro de las primeras dos semanas) y remotas,

así como variables tales como tipo de crisis, registro EEG, tratamientos ensayados y recidivas. **Resultados y conclusiones.** Aunque nuestra muestra es reducida, los datos obtenidos concuerdan con los estudios disponibles. Además, nos han permitido diseñar un estudio prospectivo que ayude a caracterizar mejor el perfil de la epilepsia vascular.

2.

Neuromielitis óptica: descripción de una serie de casos

M. Ruiz-López, R. Díaz-Navarro, A. Milán-Tomás, M.D. Moragues-Benito, V. Núñez-Gutiérrez, M.C. Calles-Hernández, B. Sureda-Ramis

Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

Introducción. La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante del sistema nervioso central, caracterizada por la afectación preferente del nervio óptico y la médula espinal, cuya patogénesis se relaciona con la presencia de anticuerpos antiacuaporina 4 (AQP4-ab). **Objetivo.** Se presenta un estudio retrospectivo observacional de una serie de seis casos diagnosticados de NMO en nuestra unidad. **Pacientes y métodos.** Se analizan las características clínicas, epidemiológicas e inmunológicas, los resultados de líquido cefalorraquídeo y neuroimagen, y los diferentes tratamientos empleados en cada caso. Evaluamos el pronóstico y la respuesta al tratamiento valorando la reducción de la tasa de brotes y la evolución de la discapacidad, según la EDSS. **Resultados.** De los seis

pacientes, cinco fueron diagnosticados de NMO de acuerdo con los criterios diagnósticos actuales, y uno, de neuritis óptica dentro del espectro NMO. El 83% fueron mujeres y la edad media de inicio fue de 39 años. La neuroimagen medular mostró signos de mielitis longitudinal extensa en el 83% de los casos, con afectación cervical en todos ellos. Dos presentaron bandas oligoclonales IgG positivas en el líquido cefalorraquídeo y la mitad resultaron seropositivos para anti-AQP4. Los brotes fueron tratados con corticoides, recambio plasmático o inmunoglobulinas endovenosas, en función de su gravedad y de la respuesta a estas terapias. El tratamiento de mantenimiento más usado fue la azatioprina, seguido del rituximab. **Conclusiones.** Realizar un adecuado diagnóstico es crucial para el manejo eficaz de la NMO. Dada la potencial agresividad de algunos brotes, es fundamental el tratamiento de éstos y plantear una terapia de mantenimiento de forma precoz.

3.

Experiencia terapéutica con natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple

M.D. Moragues-Benito, M. Ruiz-López, A. Milán-Tomás, R. Díaz-Navarro, V. Núñez-Gutiérrez, B. Sureda-Ramis, M.C. Calles-Hernández

Servicio de Neurología. Unidad de Enfermedades Desmielinizantes. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

Objetivo. Describir la experiencia con natalizumab en pacientes con esclerosis múltiple en seguimiento por nuestra unidad. **Pacientes y métodos.**

Se analizan variables demográficas, eficacia clínica y radiológica, perfil de seguridad, duración del tratamiento y motivo de retirada. **Resultados.** Se incluyen 18 pacientes con diagnóstico de esclerosis múltiple remitente recurrente, de los cuales 13 son mujeres. El tiempo medio de evolución de la enfermedad antes del inicio del tratamiento fue de 7 años. En el 94,4% de los pacientes, el natalizumab se indicó como fármaco de segunda línea, con una duración media del tratamiento de 26,3 ciclos. En el 53% se detectó una mejoría de la discapacidad, con un descenso medio de 1,4 puntos respecto a la EDSS basal. Un 44% permanecieron libres de brotes durante el primer año y un 39% presentaron un solo brote. En el 94,4% de los pacientes no se objetivaron signos radiológicos de progresión de la enfermedad y en todos los que presentaban lesiones captantes de gadolinio, éstas disminuyeron o desaparecieron. La tolerancia al fármaco fue generalmente buena y no se registró ninguna reacción de hipersensibilidad. El tratamiento se retiró en la mitad de los pacientes, en cuatro de ellos porque el paciente no asumió el riesgo de desarrollar leucoencefalopatía multifocal progresiva, sin registrarse ningún caso a fecha de hoy. **Conclusiones.** En nuestra experiencia, el natalizumab es un fármaco eficaz y con un buen perfil de seguridad en pacientes adecuadamente seleccionados. El seguimiento clinicoradiológico y la estratificación del riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva permiten establecer un adecuado perfil beneficio/riesgo en los pacientes tratados.

4.

Trastorno esquizotípico en una mujer joven

T. Ivanovski, M. Massot-Cladera, A. Boix-Moreno, B. Vives-Pastor

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

Introducción. La encefalitis límbica es un síndrome neurológico provocado por alteraciones inflamatorias y degenerativas que afectan sobre todo a la región del hipocampo, aunque no de forma exclusiva, que ocurren en el contexto de un trastorno inmunológico o de una neoplasia originada fuera del sistema nervioso. Presentamos el caso de una paciente con encefalitis asociada a anticuerpos antirreceptor de NMDA. **Caso clínico.** Mujer de 30 años que consultó por un cuadro clínico de alteración de la memoria reciente, cambio de la conducta, crisis convulsivas y alucinaciones auditivas en el contexto de una encefalitis asociada a anticuerpos antirreceptor de NMDA y teratoma de ovario. Se instauró tratamiento inmunomodulador con megadosis de corticosteroides y se realizó anexectomía. La paciente presentó una evolución favorable, con mejoría clínica cognitiva y conductual, sin volver a presentar nuevas crisis epilépticas. **Conclusiones.** Conviene considerar la posibilidad de una encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA ante un cuadro clínico compatible, apoyado por los resultados de las pruebas complementarias, dado que se trata de una enfermedad potencialmente letal pero con recuperación completa frecuente si se diagnostica y se trata apropiadamente de manera precoz. El número limitado de pacientes no permite hacer recomendaciones sobre el tratamiento, pero en general se ha descrito una buena respuesta a la terapia inmunomoduladora, además de la extirpación del tumor en caso de que se detecte.

5.

Diplejía facial. Descripción de una serie de casos

M. Ruiz-López, M. Massot-Cladera, A. Milán-Tomás, M.D. Moragues-Benito, V. Núñez-Gutiérrez, S. Tarongí-Sánchez, F.X. Miralles-Morell

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

Introducción. La diplejía facial es una afección infrecuente que, a diferencia de la parálisis unilateral, tiene una etiología reconocible en una proporción elevada de casos. Entre los años 2007 y 2012 hemos atendido cuatro pacientes con diplejía facial. Nuestro objetivo es describir las características de esta serie. **Pacientes y métodos.** En todos los pacientes –dos varones (35 y 59 años) y dos mujeres (16 y 45 años)– se realizó una determinación de ECA, serologías para virus de inmunodeficiencia humana (VIH), lúes y enfermedad de Lyme, una radiografía de tórax, una resonancia magnética craneal, una punción lumbar y un electromiograma. **Resultados.** Dos pacientes (16 y 35 años) presentaron diplejía facial precedida de un cuadro febril de vías altas. El electromiograma evidenció una neuroapraxia facial aislada, y el resto de exploraciones fueron normales. Un tercer paciente (59 años) presentó diplejía facial, dolor en las piernas e hiperreflexia. El electromiograma mostró una neuroapraxia facial y signos de desmielinización segmentaria en ambos nervios peroneales. Se detectó una pleocitosis linfocítica con hiperproteinorraquia y glucosa normal, y la serología para VIH fue positiva. La cuarta paciente, con una infección por VIH no tratada, consultó por diplejía facial, acroparestias, debilidad proximal e hiporreflexia de un mes de evolución. El electromiograma mostró una neuropatía axonal motora, siendo normales el resto de exploraciones. Tres pacientes se trataron con inmunoglobulinas y uno con prednisona. La neuropatía facial evolucionó favorablemente en las formas neuroapraxicas. **Conclusión.** Las formas idiopáticas constituyeron el 50% de nuestros pacientes. Las formas sintomáticas se relacionaron con

el VIH, presentándose durante la primoinfección o asociadas a una neuropatía axonal inflamatoria (AMAN).

6.

Leucoencefalitis aguda diseminada relacionada con una infección por virus del grupo herpes

I. Pérez-Cabanillas, A. Kisielova, D. Ruiz-Moriana, X. Montero, E. Alcoceba-Cruixent

Servicio de Neurología. Clínica Quirón Palmaplanas. Palma de Mallorca.

Introducción. La leucoencefalitis aguda diseminada es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central de curso en general monofásico y etiología presumiblemente autoinmune, que se relaciona en ocasiones con vacunaciones o infecciones virales. **Objetivo.** Describir un caso clínico de esta entidad en el que se pudo demostrar relación con una infección previa por virus del grupo herpes. Se realiza una revisión de las diferentes complicaciones neurológicas de las infecciones por los distintos virus del grupo herpes. **Caso clínico.** Mujer de 28 años que ingresó por un trastorno de conducta agudo seguido de disminución del nivel de conciencia, sin fiebre, a quien en la resonancia magnética practicada en el segundo día de ingreso se apreció una extensa afectación de la sustancia blanca, con afectación incluida de las fibras en U. Tras instaurarse tratamiento con altas dosis de corticoides, la evolución fue favorable: a los 10 días del ingreso la paciente se encontraba asintomática, con normalización casi completa de las imágenes de resonancia. En el estudio etiológico se detectaron títulos de anticuerpos IgM contra virus de Epstein-Barr y citomegalovirus en rango de infección reciente, asociados a negatividad de la PCR para estos mismos virus en líquido cefalorraquídeo. Dichos resultados hicieron sospechar una etiología parainmune de la enfermedad neurológica. **Conclusión.** Los virus del grupo herpes (virus herpes simple, virus varicela zóster, citomegalovirus) pueden producir diversas complicaciones neurológicas, tanto por invasión

directa del sistema nervioso como por inducir una respuesta autoinmune.

7.

Enfermedad de Whipple con afectación cerebral

L. Díaz de Cerio-Julián^a, L. Argandoña-Palacios^a, P. Casquero-Subías^a, S. Amezcua^a, C. Pérez-Vega^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Interna. Hospital Mateu Orfila. Maó, Menorca.

Introducción. La enfermedad de Whipple es un proceso infeccioso debido a la bacteria *Tropheryma whippelli*, un grampositivo débil que alcanza el organismo tras la ingesta de agua. La existencia de un trastorno de la inmunidad celular facilita la invasión. La afectación del sistema nervioso central se estima en un tercio de los pacientes afectados y puede ocurrir en ausencia de síntomas gastrointestinales o reumatológicos. Incluye una amplia serie de manifestaciones neurológicas, como demencia –hasta el 70% de los pacientes con enfermedad de Whipple desarrollan déficits cognitivos con patrón frontosubcortical –déficit de atención y memoria– que pueden evolucionar a demencia global–, mioclonía oculomasticatoria y oculofacial, oftalmoplejía inter y supranuclear, neuropatía periférica, ataxia, disartria y diplopía. El estudio por resonancia magnética craneal con contraste es imprescindible, aunque el resultado puede ser normal o los hallazgos encontrados, inespecíficos. El estudio del líquido cefalorraquídeo también puede ser normal o mostrar pleocitosis mononuclear con hiperproteinorraquia moderada. El proceso diagnóstico debe dirigirse a la búsqueda de marcadores de afectación multisistémica (reactantes de fase aguda, linfadenopatías o síndrome de malabsorción). La confirmación diagnóstica requiere una biopsia yeyunal o de nódulo linfático que demuestre la existencia de inclusiones intrahistiocitarias PAS-positivas resistentes a diastasa. **Caso clínico.** Paciente de 64 años en la actualidad que comenzó hace más de 10 años con cefalea de perfil tensional (documentada desde

2001), con neuroimagen y biopsia de arteria temporal bilateral negativa, sensación de falta de concentración y embotamiento mental, fallos mnésicos asociados a un trastorno depresivo de largo tiempo de evolución (apatía, falta de interés, anhedonia) y dificultad para llevar a cabo sus actividades básicas de la vida diaria. La sintomatología depresiva comenzó a los 39 años (manifestaciones de falta de concentración y memoria), con ausencia de respuesta a tratamiento antidepressivo. Posteriormente, en 2007, el paciente refería diplopía sin paresia oculomotora objetivable e hiperreflexia a la exploración, así como persistencia de su deterioro cognitivo subagudo. Como antecedentes destacaban hipertensión arterial, diabetes mellitus insulino dependiente, hiperlipidemia, bocio multinodular normofuncionante, episodios de pleuropericarditis de repetición en su juventud y glomerulonefritis membranosa diagnosticada por biopsia renal por un síndrome nefrótico. Diagnosticado en 2009 de una enfermedad de Whipple tras estudio por un síndrome febril persistente con artromialgias, por medio de una biopsia muscular que mostró macrófagos PAS-positivos y PCR positiva, posteriormente confirmada por biopsia intestinal. Por sospecha de afectación neurológica se practicaron diversas determinaciones de PCR en líquido cefalorraquídeo, que fueron negativas. Los déficits cognitivos han empeorado con el tiempo, presentando en la actualidad una afectación relevante de múltiples áreas, incluyendo alteraciones visuales graves (grave alteración de la capacidad visuoperceptiva simple), moderada alteración de las praxias (ideomotoras y constructivas) y de la memoria, consistentes con una demencia probablemente secundaria al proceso patológico sistémico. Se decidió iniciar tratamiento con rivastigmina transdérmica (posteriormente sustituida por formulación oral), con estabilización del deterioro cognitivo y mejor control domiciliario. Gran dependencia e interferencia sobre las actividades instrumentales de la vida diaria (FAQ: 16). **Conclusión.** La enfermedad de Whipple con afectación cerebral constituye un reto diagnóstico debido

a la infrecuente aparición de los casos, a las manifestaciones neurológicas diversas e inespecíficas y a la ausencia de resultados definitivos en los estudios de extensión.

8.

Utilidad del FDG-PET cerebral en el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer y la degeneración frontotemporal

A. Boix-Moreno^a, T. Ivanovski^a, S. Rubí^b, S. Tarongí-Sánchez^a, D. Vázquez^b, A. García-Martín^a, H. Vico-Bondía^a, A. Noguera^b, C. Sampol^c, M. Giménez^b, A. Mas-Bonet^d, M.J. Picado-Vallés^d, C. Peña^b, G. Amer-Ferrer^a

^aUnidad de Neurología Cognitiva y de la Conducta. Servicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Nuclear. ^cServicio de Análisis Clínicos. ^dSección de Neurorradiología. Servicio de Radiología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

Objetivo. Evaluar la contribución del FDG-PET cerebral en el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer (EA) y la demencia frontotemporal (DFT) en la práctica clínica. **Pacientes y métodos.** Durante un periodo de 12 meses (abril de 2012 a marzo de 2013), 47 pacientes con sospecha clínica de EA o DFT fueron referidos por la Unidad de Demencias para la realización de un FDG-PET cerebral, tras evaluación clínica y de neuroimagen estructural. Los pacientes con patología psiquiátrica o vascular cerebral relevantes o clínica extrapiramidal fueron excluidos. Entre los 37 pacientes incluidos (rango: 50-86 años; 16 hombres), 12 presentaban deterioro cognitivo leve (DCL) —ocho con características de EA y cuatro con características de DFT— y 25 presentaban demencia establecida —cinco con características de EA, 14 con características de DFT y seis indeterminados—. El metabolismo cortical en el FDG-PET se midió en siete regiones (frontal, cingular anterior y posterior, temporal anterior y posterior, parietal y área sensitivomotora), clasificando cada FDG-PET como ‘normal’, ‘patrón EA’, ‘patrón DFT’ o ‘patrón indeterminado’. Se determinaron biomarcadores de EA en líquido cefalorraquídeo (LCR) en 11 pacientes. Se

evaluó la concordancia entre el patrón FDG-PET y el diagnóstico clínico y por biomarcadores de EA en LCR. **Resultados.** De los 12 pacientes con DCL, cuatro de los ocho que tenían características clínicas de EA mostraron un patrón metabólico de EA en el FDG-PET y uno de los cuatro con características clínicas de DFT mostró un patrón metabólico de DFT. Todos los pacientes con demencia con características de EA ($n = 5$) y cinco de los 14 pacientes con demencia con características clínicas de DFT mostraron un patrón metabólico de EA. Sólo tres de los 14 pacientes con demencia con características clínicas de DFT presentaron un patrón metabólico de DFT. Entre los seis pacientes con demencia con características indeterminadas, dos presentaron un patrón metabólico de EA, y uno, de DFT. El resto de pacientes ($n = 16$) presentaron un patrón FDG-PET normal o indeterminado. Los biomarcadores de EA en LCR fueron positivos para EA en cuatro de 11 pacientes, tres de los cuales presentaban un patrón metabólico de EA. De los siete pacientes restantes, en que los marcadores de LCR fueron normales o indeterminados, el FDG-PET mostró un patrón metabólico de EA en tres. **Conclusión.** El patrón metabólico de EA en FDG-PET apoya la sospecha clínica en una cantidad significativa de pacientes con DCL o con demencia. También lo encontramos en pacientes con la sospecha clínica inicial de DFT, conduciendo a un posible cambio de diagnóstico. Por tanto, el FDG-PET cerebral debe considerarse una herramienta útil y complementaria a los biomarcadores de EA en LCR, en el estudio diagnóstico de la EA y DFT en el ámbito clínico.

9.

Ictus isquémico de causa infrecuente: síndrome MELAS

L. Argandoña-Palacios^a, L. Díaz de Cerio-Julián^a, S. Amezcua^a, F.X. Miralles-Morell^b, P. Casquero-Subías^a

^aServicio de Neurología. Hospital Mateu Orfila. Maó, Menorca. ^bServicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.

Introducción. Las enfermedades mitocondriales, y concretamente el síndrome MELAS, son una causa poco común de ictus de etiología infrecuente. Comunicamos el caso por la rareza de esta patología y realizamos una breve actualización del diagnóstico y tratamiento de las enfermedades mitocondriales. **Caso clínico.** Varón de 54 años que ingresó en agosto de 2012 por una alteración visual en el hemisferio derecho. Como antecedentes destacaban hipoacusia bilateral desde los 18 años y diabetes mellitus tipo 1 diagnosticada en 1996. Madre con diabetes tipo 1; hermana de 55 años diabética, con sordera, trastornos psiquiátricos y calcificaciones en ganglios basales en tomografía computarizada craneal, en estudio por una posible enfermedad mitocondrial. En la exploración del paciente se detectó una hemianopsia homónima derecha y una atrofia muscular leve de predominio proximal y en extremidades superiores. En tomografía computarizada craneal y resonancia magnética cerebral se observó una lesión occipital izquierda, la cual excedía los márgenes habituales del territorio de la arteria cerebral posterior, además de calcificaciones bilaterales en los ganglios basales. En un electromiograma se demostró afectación miógena no inflamatoria. El estudio genético de MELAS en sangre mostró mutación de A3243G, con heteroplasmia menor del 5%. En la biopsia muscular del bíceps derecho aparecían fibras rojas rasgadas (trícromico de Gomori) y se demostró la misma mutación, en este caso con heteroplasmia de un 50%, lo que confirmó el diagnóstico. En el estudio del metabolismo energético muscular se detectó deficiencia de enzimas mitocondriales, especialmente de los complejos I y IV. **Conclusión.** El síndrome MELAS, una forma de enfermedad mitocondrial, constituye una de las causas de ictus de etiología inhabitual. En estos casos, la sospecha clínica es fundamental para poder llegar al diagnóstico.