

XXVII Reunión da Sociedade Galega de Neuroloxía

Ferrol, A Coruña, 26-27 de abril de 2013

COMUNICACIONES ORALES

O1.

Uso del dominio depresión/apatía de la *Non-Motor Symptoms Scale* como test de cribado de depresión mayor en la enfermedad de Parkinson

D. Santos García^a, D. Núñez Arias^b, J. Abella Corral^a, A. Aneiros Díaz^a, M.A. Llana González^a, M. Macías Arribi^a, R. de la Fuente-Fernández^a

^aSección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ^bServicio de Psiquiatría. Hospital Naval. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. La *Non-Motor Symptoms Scale* (NMSS) es una escala validada para detectar y cuantificar diversos síntomas no motores en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). El dominio 3 (D3-NMSS, de 0 a 72 puntos) de la NMSS incluye seis cuestiones sobre estado de ánimo y apatía. **Objetivo.** Utilizar el D3-NMSS como test de cribado de detección de depresión mayor en la EP. **Pacientes y métodos.** 149 pacientes (57% varones; edad media: 70,8 ± 8,6 años) con EP sin demencia fueron incluidos entre mayo y diciembre de 2012 en este estudio observacional transversal monocéntrico. Utilizamos la NMSS para evaluar los síntomas no motores y el inventario de depresión de Beck (BDI) para evaluar el estado de ánimo. Definimos depresión mayor de acuerdo con los criterios del DSM-IV. Comparamos la sensibilidad y especificidad del D3-NMSS y del BDI para detectar depresión mayor mediante análisis de la curva ROC (*receiver operating charac-*

teristic). **Resultados.** 82 pacientes (55%) presentaron criterios de depresión mayor. Observamos una alta correlación entre el D3-NMSS y el BDI ($r = 0,739$; $p = 0,000$). El 98,8% de los pacientes con depresión mayor presentaron algún síntoma no motor positivo del D3-NMSS ($p = 0,000$) y una puntuación mayor en el D3-NMSS se asoció a depresión mayor (21,8 ± 16,5 frente a 4,6 ± 7,2; $p = 0,000$). Un BDI > 10 presentó una sensibilidad del 85,4% y una especificidad del 83,6% para depresión mayor (área bajo la curva: 0,944; $p = 0,000$) y un D3-NMSS > 7 presentó una sensibilidad del 85% y una especificidad del 80,6% (área bajo la curva: 0,897; $p = 0,000$). El 92,5% presentaron depresión mayor cuando el D3-NMSS fue > 10 y sólo un 9,8% cuando el D3-NMSS fue ≤ 5. **Conclusiones.** La NMSS podría valer no sólo para identificar síntomas no motores en pacientes con EP, sino como test de cribado de depresión mayor. Una puntuación en su dominio depresión/apatía > 10 predice depresión mayor en nueve de cada diez casos.

O2.

Respuesta a la fampridina de liberación prolongada en pacientes con esclerosis múltiple y trastorno de la marcha: presentación de tres casos

R. Yáñez Baña, C. Cid Rodríguez, R.M. Rodríguez Fernández, D. García Bargo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Introducción. La alteración de la marcha es uno de los síntomas más incapacitantes de la esclerosis múltiple (EM) y repercute en la calidad de vida y autonomía de los pacientes. Se relaciona

estrechamente con la progresión y la discapacidad de la enfermedad y hasta ahora no existen tratamientos con eficacia relevante o sostenida. La fampridina (Fampyra[®]), 10 mg dos veces al día por vía oral, es el primer fármaco que ha demostrado un efecto beneficioso en un tercio de los pacientes tratados, independientemente del tipo de EM (remitente recurrente, remitente recurrente secundariamente progresiva o primariamente progresiva), presencia de síntomas cerebelosos, tratamientos concomitantes y tiempo de evolución de la enfermedad.

Casos clínicos. Se inició tratamiento con fampridina, 10 mg dos veces al día, en tres pacientes con EM y trastorno de la marcha. Todos (dos mujeres y un varón) tenían una alteración de la marcha importante, con EDSS entre 6 y 6,5 y afectación cerebral y medular. Antes y después del tratamiento se realizó un test cronometrado de la marcha de 25 pies (T25RW) y escala (MSWS-12), y en dos pacientes, videofilmación. Los tres pacientes mostraron una mejoría en la velocidad de la marcha, la coordinación, la estabilidad y la postura. Se han descrito también otros efectos beneficiosos referidos por los pacientes. No se han observado efectos secundarios graves y los tres pacientes continúan en tratamiento. **Conclusiones.** La fampridina mejoró la velocidad de la marcha en los tres pacientes y se objetivaron respuestas también positivas en otros síntomas de la enfermedad que repercutían más en su discapacidad: estabilidad, coordinación, postura, control motor y equilibrio. Se precisa un mayor número de pacientes en tratamiento para evaluar su utilidad clínica en otros síntomas de la enfermedad y para definir su perfil de seguridad.

O3.

Falso diagnóstico de crisis epilépticas en las interconsultas recibidas durante el año 2012 en el CHUAC

M.V. Fraga Vilanova, J. González Ardura, M.C. Sueiro Padín, C. Volkmer García, A. López Real, M.T. Lema Facal

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. La incidencia de crisis epilépticas en nuestro medio es del 5%, constituyendo uno de los motivos de consulta más frecuentes al neurólogo. Su correcto diagnóstico supone un reto por la existencia de otras patologías que pueden simularlas y que dan lugar a falsos diagnósticos. **Pacientes y métodos.** Analizamos descriptivamente las interconsultas realizadas por sospecha de crisis epiléptica durante el año 2012 en nuestro hospital. Los datos recogidos en el estudio son: procedencia de la interconsulta, diagnóstico realizado por el neurólogo, tratamiento de esos pacientes y datos demográficos. El objetivo es valorar los falsos positivos mediante la anamnesis y semiología de los episodios, cuando la presunción de epilepsia es realizada por un médico no neurólogo. **Resultados.** Se revisaron un total de 339 interconsultas realizadas con la sospecha de crisis epiléptica. Un 24,55% resultaron ser falsos diagnósticos, siendo la patología más simuladora los síncope (73,17%), seguido de las causas psicógenas (13,41%). Los errores diagnósticos fueron más frecuentes en pacientes de mayor edad (60 años de media en los no epilépticos frente a 50 años en pacientes con crisis) y en mujeres (28% frente a 20% de varones). Comparando por

servicios, los mayores errores se producen en las interconsultas realizadas por la guardia de medicina interna (41,66%; 5 de 12), seguido de las especialidades quirúrgicas (41,17%; 7 de 17), especialidades médicas (32,8%; 25 de 76) y urgencias (21,12%; 45 de 213). **Conclusiones.** El diagnóstico certero de las crisis epilépticas requiere una correcta anamnesis, la entrevista con los testigos y la valoración de los signos característicos. La sospecha de las crisis por un médico no neurólogo en nuestro hospital lleva a error en uno de cada cuatro pacientes, lo que supone establecer un diagnóstico de epilepsia que conlleva un estigma social, e iniciar una medicación que no está exenta de efectos secundarios, además de dejar de diagnosticar otras patologías que pueden ser tratables y potencialmente mortales. Consideramos que es imprescindible en estos casos la valoración de un neurólogo para hacer el correcto diagnóstico.

04.

Análisis de las interconsultas a neurología en el CHUAC en 2012

M.C. Sueiro Padín, M.V. Fraga Vilanova, J. González Ardura, A. García-Pelayo Rodríguez, A. López Baz, M.J. García Antelo, C. Lema Devesa

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. Las interconsultas hospitalarias constituyen el método mediante el cual se valora a los pacientes con patologías neurológicas que se encuentran en las distintas unidades del hospital. El Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC) está dotado de 1.448 camas y gestiona una área sanitaria de 559.859 habitantes. No cuenta con atención continuada de neurología, por lo que las interconsultas se atienden en horario de mañana. **Pacientes y métodos.** El objetivo es analizar las 1.401 interconsultas realizadas a nuestro servicio durante el año 2012. Los datos recogidos fueron: mes de interconsulta, servicio de procedencia, días de demora en su contestación, motivo de consulta, juicio clínico, tratamiento del paciente y necesidad de más valoraciones du-

rante el mismo proceso hospitalario, así como sexo y edad del paciente. **Resultados.** Se analizaron un total de 1.401 interconsultas, una media de 5,6 por día laborable. Se refieren a 1.217 pacientes, ya que 161 de ellos precisaron más de una consulta. El 52,92% eran varones. La media de edad fue de 56 años. El tiempo de demora medio en su contestación fue de 1,14 días. Un 66,97% eran de carácter urgente. Un 55% provenían de urgencias, un 37,4% de especialidades médicas y un 7,6% de especialidades quirúrgicas. El motivo de consulta más frecuente fue la alteración del nivel de consciencia o sospecha de crisis epiléptica (29,66%), seguido de la presentación de focalidad neurológica (23,33%). El diagnóstico más frecuente efectuado por el neurólogo fue crisis epiléptica (20,37%), seguido de patología no neurológica (18,7%) y patología cerebrovascular (16,3%). El 48,97% precisaron seguimiento en consultas, el 20,7% fueron ingresados en el Servicio de Neurología y el 20,7% no precisaron nuestro seguimiento. **Conclusiones.** La valoración neurológica de los pacientes mediante la interconsulta hospitalaria es un método que supone una elevada carga asistencial. Se trata de una actividad compleja que requiere la dedicación exclusiva de un neurólogo. Teniendo en cuenta que el 66,97% de las interconsultas ($n = 815$) se solicitaron con carácter urgente, principalmente provenientes de urgencias, la guardia de medicina interna y la unidad de cuidados intensivos, se debería considerar la necesidad de una atención continuada por parte del Servicio de Neurología en nuestro complejo hospitalario.

05.

Atrofia cortical posterior: experiencia en una unidad de deterioro cognitivo

M. Santamaría Cadavid, C. Domínguez Vivero, J.M. Pías Peleteiro, I. Jiménez, J.M. Aldrey, B. Ares, A. Sesar, A. Castro
Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La atrofia cortical posterior es un síndrome de demencia que

afecta generalmente a pacientes menores de 60 años, caracterizado clínicamente por síndrome de Balint, síndrome de Gerstmann, agnosia visual, alexia y afasia transcortical sensitiva. En la neuroimagen destaca una atrofia cortical de predominio posterior. Los hallazgos patológicos más frecuentes son placas seniles y ovillos neurofibrilares, localizados en áreas de asociación visual, motivo por el cual se considera una variante de la enfermedad de Alzheimer. **Pacientes y métodos.** Se revisaron todas las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de atrofia cortical posterior en la Unidad de Deterioro Cognitivo del Hospital Clínico Universitario de Santiago desde el año 2000 hasta la actualidad. **Resultados.** Se incluyeron 14 pacientes (42,9% varones), con una media de edad al diagnóstico de 56,64 años. El tiempo medio de seguimiento fue de 44,38 meses, con un amplio rango. La queja inicial más frecuente fue un problema de memoria (71,4%), seguida de alteraciones visuoespaciales (28,6%). Los síntomas más frecuentes al diagnóstico fueron las alteraciones visuoespaciales (agnosia visual y simultagnosia en el 100%), la apraxia construccional y el trastorno del lenguaje (64,3%), estando ausentes en la mayoría de los casos trastornos de memoria y alteraciones conductuales. Los datos clínicos que aparecieron más frecuentemente en el seguimiento fueron apraxia ideomotora, trastorno del lenguaje, trastornos de memoria y alteración del comportamiento. Se analizaron las pruebas de neuroimagen realizadas para el diagnóstico (RM y PET). Se revisó la evolución clínica en relación con la escala de deterioro global y el tratamiento recibido por los pacientes. **Conclusiones.** La mayor parte de los pacientes con atrofia cortical posterior acuden inicialmente al neurólogo por quejas de memoria que no se corroboran en la exploración neuropsicológica. Para lograr un diagnóstico precoz y preciso de esta entidad es clave insistir en la búsqueda de alteraciones visuoespaciales en pacientes con quejas de memoria, especialmente si son menores de 60 años.

06.

Experiencia con fingolimod en el Hospital Xeral de Vigo

B. Rodríguez Acevedo, E. Álvarez Rodríguez, L. Midaglia, A. Fraga Bau, P. Vicente Alba, P. Bellas Lamas, D. Muñoz García

Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. El fingolimod es el primer fármaco modificador de la enfermedad disponible por vía oral en segunda línea para pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR). La eficacia del fingolimod en ensayos controlados es superior que inmunomoduladores clásicos, pero tiene unas peculiaridades en su seguridad que hacen que esté indicado en segunda línea. El objetivo de este estudio es describir nuestra experiencia con fingolimod, especialmente en el tratamiento inicial. **Pacientes y métodos.** Se analizaron 14 pacientes con EMRR tratados con fingolimod durante el último año. Todos eran refractarios al tratamiento previo con fármacos modificadores de la enfermedad. Se analizó el motivo de cambio y datos de seguridad y eficacia. **Resultados.** De 14 pacientes, ocho eran mujeres, con una edad media de 43 años y 11 años de evolución de la enfermedad. El tratamiento previo fue inmunomoduladores en seis casos, natalizumab en seis, y dos casos sin tratamiento inmediatamente previo. El motivo del cambio fue intolerancia en siete (cuatro con inmunomoduladores, tres con natalizumab) e ineficacia en diez (seis con inmunomoduladores y tres con natalizumab). Cuatro presentaron intolerancia e ineficacia (tres con inmunomoduladores). Los pacientes en tratamiento con natalizumab presentaban un elevado riesgo de aparición de leucoencefalopatía multifocal progresiva. La frecuencia cardíaca media basal fue de 79 latidos/min, disminuyendo hasta 62 latidos/min tras cinco horas y elevándose posteriormente hasta 65 latidos/min. La media basal de linfocitos fue de $1742,86/\text{mm}^3$ y al mes de $783,33/\text{mm}^3$, aumentado con posterioridad hasta $951,67/\text{mm}^3$. El tiempo medio de tratamiento fue de cinco meses. Ocho

pacientes sufrieron efectos adversos, destacando un síncope, dos elevaciones de transaminasas, una alteración transitoria en las hormonas tiroideas y un caso de vitíligo. Tres pacientes tratados con natalizumab previamente presentaron brotes, uno durante el periodo de lavado. En cinco pacientes tratados con fingolimod se objetivó una mejoría de la EDSS de entre 0,5 a 1 punto. **Conclusiones.** La causa más frecuente de cambio fue la ineficacia, seguido de intolerancia. El fingolimod se toleró bien, no detectándose efectos adversos graves. Casi la mitad de los pacientes mejoraron su discapacidad y tres presentaron brotes. A pesar del corto periodo de seguimiento, nuestra experiencia indica que el fingolimod es un fármaco eficaz y seguro.

07.

Endoteliopatía hereditaria con retinopatía, nefropatía e ictus: ¿primer caso de síndrome HERNs en España?

L. Álvarez Fernández, L. Ramos Rúa, V. Nogueira Fernández, M. Rodríguez Rodríguez, M. Guijarro del Amo, M. Alberte Woodward, J. González Arduara, R. Piñeiro Bolaño, R. Pego Reigosa, F. Brañas Fernández, J.A. Cortés Laiño
Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. Con el caso presentado a continuación se trata de ejemplificar el reto que supone el diagnóstico de la enfermedad neurológica. No debemos olvidar mantener una visión general del enfermo y un abordaje multidisciplinar. **Caso clínico.** Varón de 41 años, fumador, con consumo moderado de alcohol y ocasional de cocaína, diagnosticado de déficit intelectual de probable origen conatal. En 2007 inició un cuadro subagudo de hemiparesia izquierda que motivó su ingreso en el Servicio de Neurología de su centro de referencia. El estudio de neuroimagen mostraba una lesión frontoparietal derecha con contorno irregular, mal definida, e importante edema vasogénico perilesional, con realce periférico que sugería inicialmente una patología neoplásica maligna. Con esa sospecha se practicaron dos biopsias ce-

rebrales, que demostraron cambios inflamatorios inespecíficos, sin datos histológicos de vasculitis ni de neoplasia. Otras pruebas complementarias, incluyendo analítica, bioquímica de LCR, marcadores tumorales, autoinmunidad, ECA, ácidos grasos de cadena larga, serologías y cultivo de hongos, fueron normales o negativas. Estudios como una arteriografía cerebral, una TAC torácica y el estudio para CADASIL fueron normales o negativos. Progresivamente, el paciente presentó buena evolución, con recuperación de la clínica y estabilidad radiológica. En 2011 se desplazó a nuestra área sanitaria para seguimiento. Durante las entrevistas posteriores se insistió en filiar la lesión 'pseudotumoral' con sospecha de enfermedad hereditaria (dado que presentaba una hermana con una lesión cerebral de similares características y varios familiares con enfermedad isquémica cerebral). Se realizó un estudio oftalmológico que demostró retinopatía vascular, así como elevación de reactantes de fase aguda y datos de nefropatía. Todos estos hallazgos son compatibles con el síndrome HERNs. **Conclusiones.** Tras una revisión de la bibliografía, donde no hemos encontrado ningún caso descrito en España, presentamos un caso de síndrome HERNs, caracterizado por una endoteliopatía que cursa con vasculopatía cerebral, leucoencefalopatía subcortical asociada a lesiones cerebrales pseudotumorales, afección vascular retiniana, nefropatía con proteinuria y alteraciones en la coagulación, y que se transmite de forma autosómica dominante. Se han identificado mutaciones genéticas en el cromosoma 3p21.1-p21.3 para este trastorno, pendiente de confirmar en nuestro caso.

08.

Crisis epilépticas como manifestación de una enfermedad desmielinizante

E. Costa Arpín, A. López Ferreiro, M. Santamaría Cadavid, T. García Sobrino, J.M. Prieto, J. López González, X. Rodríguez Osorio, M. Lema Bouzas

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Las crisis epilépticas son una manifestación infrecuente de la esclerosis múltiple (EM), pero su prevalencia es mayor que en la población general en todas las formas clínicas de la enfermedad. **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de EM que cursan con crisis epilépticas. **Resultados.** Identificamos nueve pacientes (4%) con crisis epilépticas de un total de 216 con EM. Se excluyó del análisis un sujeto en el que las crisis eran atribuibles a un cavernoma temporal. De los restantes, el 62% ($n = 5$) fueron mujeres, con una media de edad de 37 ± 16 años, el 62% fueron formas remitentes recurrentes y la mediana de EDSS fue de 1 ± 1 . Las crisis fueron parciales en el 62%, constituyeron el síntoma inicial en el 50%, y la única manifestación, en el 25%. En tres pacientes las crisis se concentraron en un período temporal menor a un mes (uno coincidiendo con un brote motor), quedando posteriormente libres de crisis. El EEG fue patológico en el 100% y lateralizador en el 50%. La RM mostró placas yuxtacorticales en el 100% y atrofia cortical en el 25%. Siete pacientes se mantuvieron libres de crisis (cinco de ellos en monoterapia). **Conclusiones.** En función del perfil temporal de las crisis podemos diferenciar dos patrones de epilepsia. Algunos pacientes presentan una forma limitada en el tiempo, con un comportamiento similar a un brote, y que podría ser secundaria a la inflamación de una placa aguda. Otros, por el contrario, cursan con crisis más separadas y mantenidas en el tiempo que podrían deberse a placas córtico-subcorticales crónicas y a la atrofia cortical.

09.

Natalizumab en el tratamiento de la esclerosis múltiple: evolución de los índices de atrofia

E. Costa Arpín, G. Fernández Pajarín, M. Pardo Parrado, C. Domínguez Vivero, M. Saavedra Piñeiro, J.M. Prieto, M. Lema Bouzas

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. En la esclerosis múltiple (EM) se ha descrito daño axonal que condiciona atrofia cerebral y trastornos cognitivos que afectan a la calidad de vida, incluso desde fases iniciales de la enfermedad. Algunos fármacos inmunomoduladores se han postulado como posibles neuroprotectores que enlentecen la progresión de la atrofia. Hemos planteado medir la progresión de la atrofia cerebral en una cohorte de pacientes con EM tratados con natalizumab utilizando el índice del cuerpo calloso, que es una medida sencilla con una baja variabilidad interobservador y una buena correlación con otros métodos de cálculo del volumen cerebral. **Pacientes y métodos.** Seleccionamos a los pacientes con EM clínicamente estables que están recibiendo tratamiento con natalizumab desde hace al menos un año. Determinamos el índice del cuerpo calloso en una RM basal (previa al inicio del tratamiento) y en la última RM de control y comparamos los resultados obtenidos. **Resultados.** Se incluyeron en el estudio 14 pacientes (ocho varones y seis mujeres), con una edad media de 43 ± 10 años y una mediana de EDSS de 2 (rango: 1-6). La media de tiempo transcurrido entre las dos RM fue de 32 ± 11 meses. El índice del cuerpo calloso basal medio fue de $0,36 \pm 0,04$, y el de control, de $0,35 \pm 0,04$. La mediana de la variación individual entre el índice del cuerpo calloso basal y final fue de $0 \pm 0,01$. **Conclusiones.** La mayoría de los pacientes con EM tratados con natalizumab no presentan atrofia cerebral durante el seguimiento. Serán necesarios estudios con un mayor tamaño muestral y un periodo de seguimiento más extenso para confirmar estos hallazgos.

010.

¿Es la retigabina una opción segura y eficaz para la epilepsia focal farmacorresistente?

M. Saavedra^a, C. Domínguez Vivero^a,
X. Rodríguez Osorio^a, A. Pato^b,
F.J. López González^a

^aUnidad de Epilepsia. Servicio de Neurología. Xerencia de Xestión Integrada de Santiago de Compostela. ^bHospital Povisa. Vigo.

Introducción. Se ha estimado que hasta un tercio de los pacientes con epilepsia no consigue un control adecuado de las crisis a pesar de múltiples ensayos con fármacos antiepilépticos (FAE) en monoterapia y terapia combinada. La retigabina es un nuevo FAE que actúa principalmente favoreciendo la apertura de los canales de potasio neuronales, siendo el primero de este género. Su eficacia se ha demostrado mediante ensayos clínicos, multicéntricos, aleatorizados, doble ciego y controlados con placebo. Está indicada como tratamiento complementario de las crisis focales, con o sin generalización secundaria. **Pacientes y métodos.** Analizamos 32 pacientes con epilepsia focal farmacorresistente, de dos centros hospitalarios de nuestra comunidad, en los que se añadió retigabina, con un periodo de seguimiento de 6 meses. La media de FAE previos fue de siete. La edad media fue de 43,15 años (rango: 16-66 años). En el 46,9%, la epilepsia es temporal; en un 21,8%, frontal, y en un 31,3%, criptogénica o de otras localizaciones. En un 75% de los pacientes se había realizado una evaluación prequirúrgica y 13 pacientes tenían implantado un marcapasos vagal, a pesar de lo cual las crisis seguían siendo frecuentes. **Resultados.** El 59,4% de los pacientes fueron respondedores (reducción > 50% de sus crisis epilépticas). Un 31,2% experimentaron una reducción > 75% y un paciente quedó libre de crisis (3,2%). Se registraron reacciones adversas en el 46,9% (n = 15), que condicionaron la retirada del fármaco sólo en cuatro de ellos (12,5%). Las reacciones adversas más frecuentes fueron fatiga, mareo y somnolencia. La retención urinaria no provocó la supresión del fármaco en ningún

paciente. La mayor parte de los efectos adversos se produjeron durante la escalada de dosis y muchos de ellos revirtieron con una reducción de ésta. **Conclusiones.** La retigabina constituye una alternativa eficaz y segura en pacientes con epilepsia farmacorresistente, reduciendo el número de crisis en más de un 50% en la mitad de los pacientes, con una frecuencia de efectos adversos tolerable.

011.

Esclerosis lateral amiotrófica y demencia frontotemporal: caracterización clínica de un caso portador de la expansión repetitiva en el gen C9ORF72

M. Pardo Parrado^a, J. Clarimón^a, A. García Redondo^b, E. Cebrián^c, B. Quintáns^d,
M.J. Sobrido^d, I. Jiménez Martínez^e,
J.M. Aldrey^e, J. Cortés^f, J.M. Castiñeiras^g,
T. García Sobrino^e, J. Pardo^e

^aServicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. CIBERNED. Barcelona. ^bServicio de Neurología. Unidad de ELA. Instituto de Investigación Biomédica. Hospital Universitario 12 de Octubre. CIBERER. Madrid. ^cServicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. ^dFundación Pública Galega de Medicina Xenómica-SERGAS. Instituto de Investigaciones Biomédicas de Santiago. CIBERER. ^eServicio de Neurología. ^fServicio de Medicina Nuclear. ^gServicio de Radiología. Hospital Clínico. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y la demencia frontotemporal (DFT) pueden coexistir en una misma familia, generalmente con un patrón de herencia autosómica dominante. Recientemente, se ha identificado una expansión consistente en la repetición de un hexanucleótido en una zona intrónica del cromosoma 9 que representa la causa más frecuente de ELA y DFT familiar. **Caso clínico.** Mujer de 45 años, con historia familiar de ELA y DFT (padre y tía paterna afectos), en la que se ha demostrado la expansión del hexanucleótido en el gen C9ORF72. A los 26 años, pérdida de fuerza progresiva en la mano derecha, a la cual se añadió en los siguientes años debilidad en la extremidad superior izquierda y, posteriormente,

en la extremidad inferior derecha. Desde hace cinco años presentaba imposibilidad para la marcha y síntomas bulbares. A los 12 años del inicio del cuadro de debilidad comenzó con cambios de carácter, delirios y deterioro progresivo de funciones cerebrales superiores. En la exploración neurológica actual se ha objetivado un deterioro cognitivo grave, con presencia de ideas delirantes y confabulaciones, amiotrofia y fasciculaciones linguales, disartria, tetraplejía, hiporreflexia en extremidades superiores e hiperreflexia en extremidades inferiores, y marcada amiotrofia generalizada. En la EMG se ha evidenciado un proceso de denervación activa generalizado y las pruebas de neuroimagen muestran una intensa atrofia cerebral cortical, más acentuada en el lóbulo temporal izquierdo. En la PET cerebral se ha objetivado un patrón de hipometabolismo cortical generalizado en ambos hemisferios cerebrales. **Conclusiones.** Aportamos la caracterización fenotípica de una paciente con ELA y DFT familiar asociada al gen C9ORF72. Serán necesarios futuros estudios para delimitar los posibles fenotipos asociados a esta mutación, que pueden presentarse de manera esporádica o familiar, ya sea en forma de ELA, ELA asociada a DFT o DFT aislada, con diferentes grados de afectación.

012.

¿Es necesaria la realización de un ecocardiograma transtorácico a todos los pacientes con ictus isquémico indeterminado durante el ingreso?

S. Arias Rivas, A. López Ferreiro,
M. Rodríguez Yáñez, M. Santamaría Cadavid,
M. Saavedra Piñeiro,
G. Fernández Pajarín, M. Blanco

ANEVAS. Área de Neurovascular. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El 15-30% de los ictus isquémicos son de origen cardioembólico. El ecocardiograma (ECG) transtorácico desempeña un papel fundamental en la evaluación, diagnóstico y tratamiento de la fuente embólica. La ausencia de recomendaciones ofi-

ciales para el empleo del ECG en pacientes con ictus isquémico lleva a una solicitud universal de la prueba, con una baja rentabilidad diagnóstica. **Objetivo.** Analizar la rentabilidad diagnóstica del ECG transtorácico en pacientes con ictus isquémico indeterminado tras la aplicación de criterios clínicos predefinidos de riesgo. **Pacientes y métodos.** Análisis de los ECG realizados a pacientes con ictus isquémico agudo solicitados durante 2009-2011 desde la Unidad de Ictus del Servicio de Neurología del CHUS. Se estudia la rentabilidad diagnóstica y su aportación al estudio etiológico. Se aplican unos 'criterios de selección de paciente de alto riesgo con necesidad de realización de la prueba durante el ingreso' (edad < 60 años, alteraciones en el ECG basal, cardiomegalia en radiografía de tórax basal, antecedentes de cardiopatía, sospecha clínica de endocarditis o neoplasia activa) y se analiza su validez. **Resultados.** De 930 pacientes, se realizó ECG a 201 (21,6%), detectándose una fuente cardioembólica en el 9,95%. Tras la aplicación de 'criterios de selección', el número de ECG pasó a 97 (10,4%). Los criterios propuestos presentan: sensibilidad del 95%, especificidad del 56,9%, valor predictivo positivo del 19,6% y valor predictivo negativo del 99%. **Conclusiones.** La aplicación de nuestros criterios a pacientes con ictus indeterminado identifica con alta eficiencia la fuente cardioembólica, permitiendo la realización del ECG transtorácico ambulatorio en el resto de los pacientes.

013.

Incidencia del deterioro cognitivo en pacientes que acuden a la consulta de neurología en el Área Sanitaria de Ferrol

R. Maldonado Rojo, M. Macías Arribi,
J. Abella Corral. R. de la Fuente
Fernández, Y. Prieto

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Fundación Profesor Novoa Santos. O.T. Ferrol.

Introducción. Partiendo de la hipótesis del aumento de incidencia y prevalencia de procesos neurológicos degenerativos asociados al envejecimiento

de la población se propone un programa de evaluación neuropsicológica que contribuya tanto a aportar información epidemiológica como a facilitar el diagnóstico precoz ante la sospecha de demencia. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional descriptivo con muestreo de conveniencia de 45 pacientes provenientes de las consultas externas, con sospecha diagnóstica de demencia. **Resultados.** Si bien no se obtuvo información epidemiológica amplia, sí se encontraron datos diferentes a los esperados en variables sociodemográficas. Por otro lado, se contribuyó al diagnóstico diferencial en aproximadamente el 90% de los casos estudiados. **Conclusiones.** Los resultados obtenidos reflejan una aportación positiva de la exploración neuropsicológica al establecimiento precoz del diagnóstico. Sin embargo, serían necesarios estudios ulteriores para avanzar en el conocimiento en aquellos casos en que dicha aportación tuvo poca incidencia. También sería interesante profundizar en el conocimiento de la epidemiología en nuestro entorno más cercano.

CO14.

Dificultad diagnóstica en un caso de enfermedad remitente recurrente del sistema nervioso central

S. Cajaraville Martínez, C. Sueiro Padín, J. González Ardura, J. Marey López, M. Marín Sánchez, C. Pérez Sousa

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. Son varias las entidades primarias o secundarias del sistema nervioso central que se pueden expresar clínicamente de forma remitente recurrente y con respuesta a corticoides. Para su diagnóstico, en ocasiones se necesita valorar la evolución en el tiempo, e incluso puede requerir la realización de pruebas invasivas. **Caso clínico.** Varón de 45 años, sin antecedentes personales de interés, con diplopía e inestabilidad de la marcha lentamente progresiva, que con los años desarrolla piramidalismo y un síndrome cerebeloso bilateral, con remisiones y recurrencias

con respuesta a corticoides. La analítica de sangre general, vitaminas, serologías, proteinograma, pruebas reumáticas, ECA y marcadores tumorales fueron normales. El LCR presentaba hiperproteínorraquia de 60 mg/dL, y la citología, aisladas células linfoides y patrón de bandas en espejo. La TAC toracoabdominopélvica fue normal. Los estudios de imagen por RM cerebral demostraron la presencia de lesiones hiperintensas en bulbo, protuberancia, mesencéfalo, cerebelo, tálamo y corticales perirrolándicas, con realce leptomeníngeo, que remitían con tratamiento corticoideo. Se realizó biopsia de la lesión cerebelosa, que no fue concluyente. Tras 18 años de evolución de la enfermedad, ingresó por crisis epilépticas de repetición y fue *exitus* debido a neumonía por broncoaspiración. Se realizó necropsia de las lesiones cerebrales descritas, que mostró infiltrados linfoides de predominio perivascular y extensas áreas de desmielinización. **Conclusiones.** Presentamos el caso de un paciente con sintomatología de fosa posterior de años de evolución y lesiones intraparenquimatosas hiperintensas en la RM, cuyas pruebas complementarias no resultaron concluyentes para hacer el diagnóstico definitivo. Se discute el diagnóstico diferencial y el resultado anatomopatológico del caso. El diagnóstico diferencial de las lesiones hiperintensas cerebrales abarca un amplio abanico de posibilidades que, en algunas ocasiones, sólo puede dilucidarse mediante su estudio anatomopatológico.

PÓSTERS

P1.

Demencia frontotemporal en el siglo I a.c. Cayo Mario, cónsul de la República Romana

M. Macías Arribi, D. Santos García, J. Abella Corral, A.M. Aneiros Díaz, M.A. Llana González, R. de la Fuente Fernández

Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. Plutarco, historiador griego, nació en el año 50 d.C. Su trabajo más conocido son *Vidas paralelas*, una serie de biografías de griegos y romanos. Uno de ellos es Cayo Mario, cónsul romano. Nació en el año 157 a.C. y murió en el 86 a.C. a los 70 años, nacido como ciudadano romano pero no aristócrata. Fue un general del ejército romano de gran prestigio, nombrado tercer fundador de Roma por sus éxitos en las guerras e innovaciones que introdujo en el ejército y por la rectitud en sus juicios. Se casó con Julia Mayor, tía de Julio César, facilitando su acceso al senado y siendo cónsul en siete ocasiones, algo insólito en la historia de la República. Durante los últimos años de su vida, Mario presentó cambios en su conducta y las descripciones de Plutarco son compatibles con demencia frontotemporal. **Caso clínico.** Dice Plutarco: 1. Esta guerra [...] menguó a Mario, fue tenido por tardo en el acometer y nimiamente cuidadoso en todo [...] porque la vejez hubiese apagado la actividad y ardor [...] o como él decía padeciendo de los nervios. 2. En la edad de setenta años no traía sino ropas desaliñadas, con el cabello crecido, andando siempre muy despacio para excitar compasión [...] mezclado el ceño [...] que su soberbia no se había humillado sino más bien irritado. 3. Le fatigaban crueles dudas, terrores nocturnos y sueños inquietos, pareciéndole oír siempre una voz que le decía: terrible del león es la guarida aun para quien la ve cuando está ausente. 4. Se entregó a francachelas y embriagueces muy fuera de sazón y de su edad. 5. En conversación con Mitrídates [...] ‘o hazte ¡oh rey! más poderoso que los romanos o ejecuta en silencio lo que se te mande’, quedando asombrado por el descaro que nunca había oído de aquel romano. **Conclusiones.** Son criterios de demencia frontotemporal: la alteración en la función ejecutiva (que podría estar representado por el comentario n.º 1), la conducta social inapropiada (esto sería compatible con el n.º 2), la desinhibición (compatible con el n.º 5), los delirios o alucinaciones (compatible con el n.º 3) y los cambios de hábitos alimenticios y alcohol típicos de la variante de la conducta (compatible con el n.º 4).

P2.

Evolución artística en la obra de un maestro cantero con demencia semántica

J.M. Pías Peleteiro, J.M. Aldrey, B. Ares, I. Sesar, I. Jiménez, A. Castro

Servicio de Neurología. Sección de Neurodegenerativas. Hospital Clínico. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La evolución patológica de las habilidades artísticas –fundamentalmente de la creatividad pictórica– se ha estudiado en pacientes con enfermedad de Alzheimer, variante comportamental de la demencia frontotemporal (DFTvc) y enfermedad de Parkinson. **Objetivo.** Describir la evolución de las habilidades artísticas de un maestro cantero con demencia semántica. **Caso clínico.** Varón de 67 años, maestro cantero de profesión, que acudió a la consulta de neurología por dificultad creciente para nombrar objetos. Se realizó un estudio exhaustivo, incluyendo pruebas de laboratorio, de neuroimagen (RM, 18-FDG-PET) y neuropsicológicas. Se llevó a cabo un seguimiento clínico durante tres años desde los síntomas iniciales, prestando una especial atención a la evolución de su obra. Tras el inicio clínico como disnomia progresiva, se fue añadiendo una dificultad en la comprensión del lenguaje hablado. De forma más tardía desarrolló dislexia, disgrafía y una sutil prosopodisgnosia. La memoria y las funciones ejecutivas permanecieron intactas. En cuanto a sus habilidades artísticas, mostró una imposibilidad creciente tanto para dibujar como para esculpir figuras directamente desde su imaginación, en contraste con una extraordinaria preservación de la copia de modelos. La RM mostró una atrofia temporal izquierda asimétrica, asociada a una leucoaraiosis leve. La 18-FDG-PET mostró un hipometabolismo temporal bilateral de claro predominio izquierdo. **Conclusiones.** Las habilidades para la copia y las funciones visuoperceptivas suelen preservarse en artistas con DFTvc. Algunos ven aumentada su creatividad: esta facilitación paradójica se ha explicado por la liberación de

áreas neocorticales posteriores derechas, implicadas en la integración heteromodal y polisensorial. En contraste con esto, los artistas con enfermedad de Alzheimer tienden hacia el dibujo abstracto. El paciente que presentamos muestra una abolición progresiva de su creatividad, que contrasta con una notable preservación de la copia. Esto sugiere que los pacientes con demencia semántica modifican sus dotes artísticas de una forma similar a aquellos con DFTvc, con el matiz de la llamativa abolición de la creatividad.

P3.

Tratamiento del glioblastoma en pacientes diagnosticados entre 2008 y 2010 en el Área Sanitaria de Santiago

G. Fernández Pajarán, M. Pardo Parrado, E. Costa Arpín, J.M. Prieto González, M. Gelabert, M. Blanco, M. Lema

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El glioblastoma es el glioma más frecuente y de mayor malignidad de las neoplasias primarias del sistema nervioso central, con una incidencia anual de 3-4 casos $\times 10^5$ habitantes. El tratamiento de elección incluye la resección quirúrgica, con posterior tratamiento radioterápico y temozolomida adyuvante. La supervivencia a los cuatro años se calcula en torno al 12%. **Pacientes y métodos.** Se analizaron de manera retrospectiva los datos clínicos, terapéuticos y de supervivencia de pacientes con glioblastoma diagnosticado histológicamente entre los años 2008 y 2010. **Resultados.** Se identificaron 38 pacientes con una edad media de 64 años (rango: 39-80 años), en los que el 86,8% presentaban una lesión única cerebral. El 55,3% se sometió a una resección total quirúrgica y se observó una tasa de complicaciones derivada de ésta del 10,5%. Tras la cirugía (total o no), el 63,2% inició tratamiento con radioterapia y temozolomida concomitante. La supervivencia media fue de 9,37 meses (rango: 1-32 meses; IC 95% = 9,37 $\pm$ 8,91 meses). El análisis univariado demostró que el tratamiento con radioterapia (100%

frente a 52,6%; $p = 0,002$) y temozolomida (100% frente a 31,6%; $p < 0,001$) se asocia a una mayor supervivencia a los 12 meses, así como el tratamiento quimioterápico de una posible recidiva (75% frente a 15,4%; $p = 0,004$). **Conclusiones.** Nuestros resultados confirman que el régimen posquirúrgico con radioterapia y temozolomida se asocia a una mayor supervivencia en los pacientes con glioblastoma.

P4.

Síndrome amnésico no progresivo en una mujer de 55 años: no toda amnesia es preludio de una enfermedad de Alzheimer

G. Fernández Pajarán, J.M. Pías Peleteiro, J.M. Aldrey, B. Ares, A. Castro

Servicio de Neurología. Sección de Neurodegenerativas. Hospital Clínico. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El síndrome amnésico de Korsakoff, observado fundamentalmente en pacientes alcohólicos crónicos, constituye una manifestación neuropsiquiátrica tardía de la encefalopatía de Wernicke. Se caracteriza por un trastorno selectivo de la memoria anterógrada y retrógrada, con relativa preservación de la memoria a largo plazo, la atención, la conducta social y otras habilidades cognitivas. **Objetivo.** Resaltar la posibilidad de un síndrome de Korsakoff sin episodio clínico previo de encefalopatía de Wernicke, y que se manifiesta en este caso clínico como un síndrome amnésico en una mujer joven. **Caso clínico.** Mujer de 55 años, leñadora de profesión, que acudió a la consulta de neurología por deterioro mnésico de al menos siete años de evolución, exacerbado tras un ingreso hospitalario reciente. No refería antecedentes personales de interés ni antecedentes familiares de deterioro cognitivo precoz. Se solicitó un estudio completo, incluyendo pruebas neuropsicológicas, de laboratorio y RM cerebral. El estudio neuropsicológico mostró un marcado déficit de memoria episódica (*Memory Impairment Screen* 1/8). El estudio de laboratorio y serológico era normal. La RM objetivó una hiper-

intensidad talámica bilateral y en la región periacueductal del mesencéfalo, así como atrofia de los tubérculos mamilares, consistente con encefalopatía de Wernicke. Estos hallazgos coexistían con otros derivados también del alcoholismo, como atrofia del cuerpo calloso y del vermis cerebeloso. No había atrofia parahipocámpal. Una anamnesis dirigida reveló el antecedente de consumo abusivo de alcohol en el pasado. **Conclusiones.** Puede existir un síndrome amnésico de Korsakoff sin episodio clínico previo de encefalopatía de Wernicke. El déficit mnésico episódico de este síndrome puede simular el de una enfermedad de Alzheimer.

P5.

Multineuritis craneal aguda de causa fúngica

A. Puy Núñez^a, A. Rodríguez Regal^a, M.C. Amigo^a, M. Álvarez Martínez^b, A. Gómez Castro^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Pontevedra.

Introducción. La mucormicosis es una enfermedad fúngica aguda excepcional en inmunocompetentes y potencialmente mortal. **Caso clínico.** Mujer de 49 años con un cuadro ictal de afectación unilateral de III, IV, V, VI, VII y XII pares craneales en el contexto de una cetoacidosis diabética. Posteriormente se añadió fiebre, meningismo, disminución del nivel de conciencia e ictus isquémico. El estudio necrópsico reveló el diagnóstico de infección fúngica compatible con mucormicosis. **Conclusiones.** La mucormicosis puede desarrollarse en pacientes inmunocompetentes en determinadas situaciones, como la acidosis metabólica. Nuestro caso tiene como particularidades un inicio ictal y la afectación del nervio hipogloso.

P6.

El ictus isquémico de territorio posterior secundario a arteritis de células gigantes plantea problemas diagnósticos y terapéuticos

C. Domínguez Vivero, M. Saavedra, X. Rodríguez Osorio, F.J. López, M. Arias

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La arteritis de células gigantes (ACG) es la vasculitis sistémica más frecuente en pacientes mayores de 50 años. Sus manifestaciones clínicas más habituales son síndrome general, cefalea y claudicación mandibular. La ceguera, uni o bilateral, es la complicación más temida. La incidencia del ictus en el seno de la ACG es del 3%, pero constituye, junto con el infarto de miocardio y mesentérico, la causa más frecuente de muerte debida a esta entidad. **Casos clínicos.** Presentamos dos casos de infartos del territorio posterior por ACG, diagnosticados mediante biopsia de la arteria temporal. El ictus se presentó en el contexto de un síndrome general crónico, tratado con corticoides en dosis bajas. Ambos pacientes (81 y 89 años) eran hipertensos. La velocidad de sedimentación globular estaba escasamente elevada. En ambos casos se demostró oclusión/estenosis de las arterias vertebrales en el estudio de RM, además de hiperseñales 'atípicas' en el cerebelo y el tronco cerebral. En uno de los pacientes se realizó una PET, que mostró captación de 18-FDG en las ramas de la aorta y arterias extracraneales. La evolución fue de lenta mejoría, tras instauración de corticoterapia intravenosa en dosis altas. **Conclusiones.** La ACG debe tenerse en cuenta como causa infrecuente de ictus que requiere tratamiento urgente con metilprednisolona intravenosa. La corticoterapia previa puede disminuir la velocidad de sedimentación globular y enmascarar el diagnóstico. En la RM, los hallazgos pueden ser atípicos para ictus isquémico, por la morfología lesional. La PET pone de manifiesto la inflamación de la pared de grandes arterias.

P7.

Hallazgos en la SPECT de sustracción ictal corregistrada con resonancia magnética en un caso de migraña hemipléjica familiar con aura afásica prolongada

A. López Ferreiro^a, S. Arias Rivas^a, M. Rodríguez Yáñez^a, M. Santamaría Cadavid^a, M. Pardo^a, R. Leira^a, J. Cortés^b, P. Aguiar^b, M. Blanco^a

^a Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Área de Neurociencias. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^b Servicio de Medicina Nuclear. Grupo de Imagen Molecular. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Instituto de Investigación Sanitaria (IDIS).

Introducción. De acuerdo con la Sociedad Internacional de Cefaleas (IHS), la migraña con aura persistente sin infarto se define por la presencia de aura migrañosa durante más de una semana sin evidencia radiográfica de infarto cerebral. La SPECT de sustracción ictal corregistrada con imagen de RM (SISCOM) ha demostrado su utilidad en la evaluación de pacientes para cirugía de la epilepsia. Hasta el momento no se ha descrito en pacientes con migraña con aura prolongada. Se presenta el caso de una paciente con migraña con aura prolongada a la que se realizó un estudio SISCOM como parte del proceso diagnóstico. **Caso clínico.** Mujer del norte de Italia, de 79 años, con antecedentes personales de hipotiroidismo y diabetes mellitus y antecedentes familiares de migraña hemipléjica familiar, que consultó por un cuadro de presentación brusca de afasia global y mínima paresia de extremidades derechas. La TC de urgencias fue normal y el episodio se interpretó como un ictus isquémico de la arteria cerebral media izquierda. Tras 48 horas, la paciente mejoró de la paresia de las extremidades derechas, pero persistía la afasia global. El estudio de RM realizado a las 48 horas fue normal. Se realizó Holter-EEG, punción lumbar y estudio neurosonológico intracraneal que resultaron normales. Al séptimo día se realizó una SPECT ictal que mostró una área de hiperperfusión frontal, temporal y oc-

capital izquierdas. El cuadro persistió durante más de 15 días, a partir del cual la paciente presentó mejoría hasta su total recuperación. La SPECT realizada al 20.º día no mostró alteraciones de la perfusión. **Conclusiones.** El análisis SISCOM puede ser una herramienta útil para la localización de cambios regionales en la perfusión cerebral en pacientes con déficit neurológico. Nuestro caso apoya los criterios de la IHS para diferenciar eventos isquémicos (migraña con infarto) de no isquémicos (migraña con aura persistente) en pacientes con historia de migraña y déficit neurológico persistente.

P8.

Paraparesia brusca de origen infeccioso

J. González Ardura, J. Cabo Rodríguez, J.R. Rodríguez Álvarez, P. Suárez Gil, M. Mourinho Sestelo, A. Rodríguez Regal, E.M. Cebrián Pérez, M.C. Amigo Jorin, V. Lázaro González

Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra.

Introducción. La neurocisticercosis es una enfermedad muy frecuente en países en vías de desarrollo. Su incidencia en nuestro medio está aumentando debido a la migración y a los viajes a zonas endémicas. Se produce por la ingesta de los huevos de la *Taenia solium*, que tras llegar al estómago atraviesan la barrera intestinal y, a través del torrente sanguíneo, llegan al sistema nervioso central. **Caso clínico.** Varón de 50 años, con antecedentes de neurocisticercosis cerebral tratada con fármacos y derivación ventriculoperitoneal 14 años antes, que ingresó por paraparesia con nivel sensitivo táctil D11 de instauración brusca y curso progresivo. Se realizó una analítica completa, incluyendo serologías, pruebas reumáticas, etc., todo ello normal. En la RM cerebral apareció una lesión arracimada en la cisterna basal, sin edema ni captación de contraste, con engrosamiento de los senos duros y realce paquimeníngeo. En la RM medular aparecieron nódulos hipointensos en todas las secuencias en el espacio epidural posterior en los niveles C2-C3, D3-D4, D7 y D10-D11 sin

captación de contraste, y un nódulo de 7 mm en cola de caballo hiperintenso en secuencia T₁ e hipointenso en secuencia T₂, que mostraba realce periférico con contraste. En el líquido cefalorraquídeo apareció hiperproteíorraquia de 3,26 g/L, sin celularidad, glucorraquia y ADA normales. Reacción en cadena de la polimerasa para *T. solium*, negativa. Se trata de un paciente con antecedente de neurocisticercosis que ingresaba con un síndrome de compresión medular. Se inició tratamiento con antiparasitarios y corticoides, con importante mejoría clínica, pero sin desaparición de las lesiones radiológicas. **Conclusiones.** Presentamos un caso de sospecha de neurocisticercosis medular que cumple los criterios diagnósticos publicados en la bibliografía, en base a la clínica, los antecedentes y las lesiones radiológicas. Sin embargo, no está actualmente disponible ninguna técnica altamente sensible y específica que facilite el diagnóstico.

P9.

Debilidad distal en la miastenia: presentación de un caso que simula una parálisis radial

T. García Sobrino^a, M.P. Vidal^b, M. Pardo Parrado^a, G. Fernández Pajarín^a, M. Santamaría Cadavid^a, J. Pardo^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La debilidad distal en la musculatura de las extremidades es poco frecuente en la miastenia, aunque se ha descrito tanto en la presentación clínica inicial como durante la evolución de la enfermedad. Presentamos un paciente previamente diagnosticado de miastenia grave de inicio ocular que acudió por un cuadro agudo de debilidad distal en la extremidad superior izquierda. **Caso clínico.** Varón de 74 años, con antecedentes de hipertensión arterial, cirugía de cataratas y adenocarcinoma de próstata, diagnosticado de miastenia grave seropositiva en noviembre de 2009 tras un cuadro de ptosis palpebral derecha. Posteriormente presen-

tó afectación bulbar que requirió tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, corticoterapia y piridostigmina. Desde entonces, asintomático con la toma de piridostigmina y dosis bajas de prednisona en días alternos. En septiembre de 2012 acudió a consulta por debilidad distal en la mano izquierda. En la exploración neurológica destacaba debilidad para la extensión de muñeca y dedos de la mano izquierda y para la abducción de dedos de la mano. Sin alteraciones sensitivas ni de reflejos musculares, ni fatiga en otros territorios. El estudio electrodiagnóstico mostró decrementos significativos en la estimulación repetitiva a bajas frecuencias (3 Hz) en los nervios radial, mediano y cubital izquierdos. Tras incrementar la dosis de prednisona (25 mg/día), se objetivó una mejoría progresiva de la debilidad distal en la extremidad superior izquierda, sin aparición de debilidad en otros territorios. **Conclusiones.** Aunque la debilidad distal es infrecuente en pacientes con miastenia, siempre se ha de descartar esta posibilidad mediante un estudio electrodiagnóstico adecuado que incluya la realización de estimulación repetitiva en la musculatura afectada.

P10.

Hipotensión de líquido cefalorraquídeo, a propósito de un caso

A. Aneiros Díaz, J. Abella Corral, D. Santos García, M.A. Llana González, M. Macías Arribi, R. de la Fuente Fernández

Sección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. Las alteraciones en la dinámica del líquido cefalorraquídeo (LCR) pueden producir síntomas neurológicos, siendo la cefalea el más frecuente. La hipotensión de LCR es un cuadro definido, en relación con traumatismos, neurocirugía o de forma espontánea. **Caso clínico.** Varón de 60 años, que inició un cuadro subagudo de cefalea ortostática, seguido de diplopía, con RM cerebral sugestiva de hipotensión intracraneal. Ingresado en planta, se realizó mielografía

por RM, que demostró una fístula de LCR en C1-C2. Con reposo en Trendelenburg mejoró la cefalea y desapareció la diplopía. A los nueve días sufrió un empeoramiento brusco, con síndrome de Parinaud y diplopía, y se detectó un hematoma subdural agudo bilateral en la TAC cerebral. Tratado con actitud conservadora inicial, se demostró por mielotomografía el cierre de la fístula y se intervino a los 10 días con drenaje subdural bilateral, desapareciendo los síntomas neurológicos. **Conclusiones.** La hipotensión intracraneal espontánea se debe a pérdida de LCR aunque no haya traumatismo previo. El tratamiento postural puede provocar el cierre de la fístula. El drenaje de colecciones subdurales puede ser efectivo cuando se comprueba previamente el cierre de la fístula de LCR.

P11.

Inicio neurológico de un linfoma de Burkitt

C. Cid, R.M. Yáñez, M.D. García Bargo, R.M. Rodríguez

Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Introducción. El linfoma de Burkitt se engloba dentro de los linfomas no Hodgkin de células B. Existen tres subtipos: endémico, esporádico y asociado a la infección por virus de inmunodeficiencia humana. Entre sus características destacan su rápida proliferación, la afectación frecuente en niños africanos, la infiltración de la médula ósea y una buena respuesta al tratamiento con quimioterapia. La afectación del sistema nervioso central se produce en un 13-17% de los casos de adultos. **Caso clínico.** Mujer de 48 años, que presentaba hormigueos intensos que se hacían incapacitantes en el mentón bilateral. En la exploración destacaba hipoestesia en la región mentoniana bilateral y parálisis del VI par craneal derecho. En la RM cerebral se objetivó una lesión 'expansiva' que afectaba a la vertiente superior del clivus, con extensión anterior hacia el seno esfenoidal izquierdo, así como extensión lateral en el lado derecho con posible afectación

del seno cavernoso ipsilateral. Punción lumbar: bioquímica, citología y serologías normales. En analítica, incluidas serologías, destacaba LDH y marcador tumoral CA125 elevados. Se realizó una ecografía ginecológica que se completó con una TAC toracoabdominopélvica, donde se objetivó afectación uterina, anexial, peritoneal con implantes múltiples y ascitis, pulmonar, paravertebral, mama, dudosa ósea y gástrica. Se realizó una laparotomía con biopsia de masa en los anejos ginecológicos y se diagnosticó linfoma no Hodgkin tipo Burkitt. Se trasladó a Hematología para tratamiento con quimioterapia, según protocolo Burkitt 2008, con respuesta completa. En la actualidad, dos años después, sigue revisiones periódicas en Hematología. **Conclusiones.** Presentamos el caso de una paciente con un linfoma de Burkitt con afectación extensa, que se inició con una neuropatía mentoniana bilateral secundaria a lesión expansiva intracraneal. Ante toda neuropatía mentoniana, sin causas locales que lo justifiquen, es obligado realizar un estudio de neoplasia oculta, prestando especial atención a los procesos linfoproliferativos, origen mamario y broncopulmonar, que representan las etiologías más frecuentes.

P12.

Síndrome piriforme bilateral de evolución prolongada

M.D. García Bargo^a, R. Yáñez^a, S. Rodríguez Gamundi^b, R. Rodríguez^a, C. Cid^a, M. López^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Radiodiagnóstico. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Introducción. El síndrome del músculo piriforme es una neuropatía por atrapamiento del nervio ciático, a menudo infradiagnosticada. Se manifiesta por dolor en la región lumbar o glútea, acompañado de debilidad en los músculos inervados por el nervio ciático distales a su salida del agujero ciático mayor del cual emerge, contactando con el músculo piriforme. Diferentes variantes anatómicas de este músculo o patología a ese nivel pueden

ser responsables de compresión del nervio ciático. **Caso clínico.** Mujer de 58 años, que consultó en el año 2005 por lumbociática bilateral atípica tras un ejercicio físico intenso, acompañada de debilidad distal inicialmente en la pierna derecha y posteriormente en la izquierda. Se realizó analítica que descartó enfermedad sistémica, y una punción lumbar fue normal. Una RM lumbar no mostró alteraciones y el estudio electrofisiológico fue compatible con radiculopatía L4-L5-S1-S2 bilateral. Mejoró parcialmente con corticoides y finalmente se orientó como radiculopatía lumbosacra inflamatoria bilateral. En junio de 2011 presentó empeoramiento, refiriendo dolor en la región sacroilíaca que se irradiaba por la región posterior del muslo hacia los talones de forma bilateral y se acompañaba de mayor debilidad en las extremidades inferiores. La exploración neurológica y el estudio electrofisiológico mostraron signos de afectación en territorio de L4-L5-S1-S2 bilateral con empeoramiento respecto al estudio previo. Se solicitó RM de sacro y caderas que demostró la presencia de fibras musculares accesorias del músculo piriforme de forma bilateral. Fue derivada a Rehabilitación, con importante mejoría clínica. **Conclusiones.** El síndrome piriforme es una entidad infrecuente. Existen muy pocos casos descritos en que se manifiesta de forma bilateral. Con frecuencia se confunde con radiculopatía lumbosacra, como el caso presentado. Es importante reconocerlo y diagnosticarlo precozmente para evitar secuelas a largo plazo.

P13.

Germinoma multifocal con afectación supraselar, periventricular y de tronco cerebral. Complicaciones respiratorias y eficacia de la radioterapia

R.M. Rodríguez Fernández, R.M. Yáñez Baña, M.C. Cid Rodríguez, M.D. García Bargo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Introducción. Los tumores germinales primarios del sistema nervioso central

son poco frecuentes. El germinoma es el más común (40-60%) y suele asentar en glándula pineal, región supraselar (hipotálamo), ganglios basales, tálamo y con menos frecuencia en otras localizaciones como el tronco cerebral. **Caso clínico.** Varón de 22 años, que ingresó por inestabilidad de meses de evolución, alteraciones visuales, cefalea e ingesta hídrica superior a 5 L/día. En la exploración general destacaba ausencia de vello facial y axilar, crepitantes en base pulmonar derecha. En la exploración neurológica, bradipsiquia, déficit visual con oftalmoplejía, disfagia, hiperreflexia generalizada, Babinski bilateral y ataxia. Los datos analíticos confirmaron diabetes insípida central e hipogonadismo hipogonadotrófico. La TC cerebral evidenció una lesión supraselar e hiperdensidad subependimaria con captación de contraste. Estudio de LCR: 39 leucocitos (100% mononucleares), glucorraquia normal, proteínas de 155 mg/dL, ADA de 7,2 U/L, α -feto-proteína de 0.1 ng/mL, HCG- β de 18,4 mUI/mL y citología negativa para malignidad. La RM cerebral mostró una lesión supraselar, con afectación ependimaria y subependimaria difusa, realce irregular del contorno del sistema ventricular y extensa afectación intraaxial bulboprotuberancial con realce. La RM medular no objetivó lesiones. Se realizó una biopsia cerebral con diagnóstico de germinoma. Preciso ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos por insuficiencia respiratoria grave y neumonías de repetición. Se realizó tratamiento radioterápico con muy buena evolución radiológica. En la última RM cerebral, un año tras la radioterapia, no había recidiva. Persiste déficit visual bilateral, trastornos cognitivos y marcha inestable. **Conclusión.** Los germinomas pueden diseminarse por el espacio subaracnoideo con infiltración periventricular, afectar al tronco cerebral y producir insuficiencia respiratoria, en algunos casos con desenlace fatal. Son muy radiosensibles y es fundamental un diagnóstico temprano.

P14.

Toxoplasmosis cerebral con serología negativa

V. Nogueira Fernández, L. Álvarez Fernández, L. Ramos Rúa, J.A. Cortés Laiño, M. Rodríguez Rodríguez, R. Pego Reigosa, M. Alberte Woodward, F. Brañas Fernández, M. Guijarro del Amo, R. Piñeiro Bolaño, J. González Ardura

Hospital Universitario Lucas Augusti. Lugo.

Objetivo. Exponer la complejidad en el diagnóstico y tratamiento de las lesiones ocupantes de espacio intracraniales en pacientes positivos al virus de inmunodeficiencia humana (VIH). **Caso clínico.** Varón de 47 años, sin antecedentes reseñables (más tarde reconoció la práctica de sexo sin protección años antes), que acudió a urgencias por disartria de aparición brusca. El examen general fue normal y el neurológico mostraba una leve claudicación en el miembro superior derecho. En la TAC sin contraste se observó una área hipodensa frontoparietal izquierda, que se informó como posible ictus isquémico. Durante los primeros días del ingreso apareció hemiparesia progresiva y se realizó una RM cerebral que objetivó una lesión cerebral frontal con captación en anillo y edema perilesional. Se sospechó y confirmó la infección por VIH con cifras de CD4 bajas (18/mL). De forma empírica se inició tratamiento anti-toxoplasma que se suspendió al ser negativa la serología, iniciándose terapia antituberculosa y para otras infecciones oportunistas como *Nocardia*, *Listeria* y hongos. Evolucionó desfavorablemente, presentando crisis epilépticas, afasia y aumento del déficit motor, por lo que se plantearon diagnósticos alternativos: *Rhodococcus* (contacto con caballos), histoplasma (endémico en Argentina, donde vivió) y linfoma. Se realizó una biopsia cerebral, que demostró taquizoitos, diagnosticándose toxoplasmosis e iniciándose tratamiento. Debido a un empeoramiento clínico con edema cerebral, ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se tomó la decisión de comenzar tratamiento antirretroviral (TARGA), que provocó un edema cerebral masivo en el contexto de un

síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (SIRI) y falleció tres semanas más tarde. **Conclusiones.** En un paciente con VIH y una lesión ocupante de espacio intracranial no podemos descartar una toxoplasmosis a pesar de tener serología negativa y falta de respuesta al tratamiento inicial, dado que la sensibilidad de la serología, aunque muy alta (95%), no es del 100% y existen formas quísticas con resistencia a los antibióticos por mala difusión a través de la cápsula. En dichos casos puede estar indicada la biopsia cerebral para descartar otras etiologías. El inicio de TARGA puede conducir a un agravamiento sintomático por SIRI que, como en este caso, puede ser mortal al agravar el edema cerebral.

P15.

Fibrilación auricular en el contexto de una cefalea en racimos

L. Ramos Rúa, L. Álvarez Fernández, V. Nogueira Fernández, R. Pego Reigosa, R. Piñeiro Bolaño, M. Alberte Woodward, M. Guijarro del Amo, J. González Ardura, M. Rodríguez Rodríguez, F. Brañas Fernández, J.A. Cortés Laiño

Hospital Universitario Lucas Augusti. Lugo.

Introducción. La cefalea en racimos es una cefalea estrictamente unilateral que asocia síntomas autonómicos y que habitualmente tiene un ritmo circadiano y circanual. Se incluye dentro de las cefaleas trigeminoautonómicas. Se ha postulado que el hipotálamo podría desempeñar un papel en su fisiopatología. Se han descrito alteraciones electrocardiográficas durante las crisis dolorosas de las cefaleas trigeminoautonómicas sin presencia de cardiopatía estructural o anomalías en el ECG entre crisis. Presentamos un paciente diagnosticado de cefalea en racimos en el que se registraron episodios de fibrilación auricular paroxística coincidiendo con las crisis de dolor, sin cardiopatía estructural u otros factores predisponentes para la aparición de la arritmia, y con ECG normal en ausencia de dolor. **Caso clínico.** Varón de 54 años, con antecedentes de colitis ulcerosa, migraña, auras visuales sin migraña y cefalea en racimos.

En tres de los episodios dolorosos acudió a urgencias por palpitaciones, realizándose un electrocardiograma que mostró una fibrilación auricular, revertida farmacológicamente. Se realizaron Holter-ECG y ecocardiograma intercrisis, que fueron normales, y se diagnosticó fibrilación auricular paroxística, permaneciendo asintomático y sin tratamiento entre las crisis dolorosas. **Conclusiones.** La fisiopatología de la cefalea en racimos no está clara. Algunos estudios apuntan hacia una disfunción hipotalámica, dado el ritmo circadiano y las alteraciones hormonales que presenta, existiendo estudios de imagen que secundan esta teoría. La alteración del sistema nervioso autónomo podría ser la precipitante de fibrilación auricular en ausencia de cardiopatía estructural. La disfunción autonómica podría favorecer la aparición de latidos auriculares prematuros, posibles desencadenantes de esta arritmia. Los cambios electrocardiográficos que pueden aparecer en la cefalea en racimos podrían atribuirse a alteraciones del sistema nervioso autónomo, de posible origen hipotalámico. Se necesitan más estudios para evaluar la asociación entre la cefalea en racimos, la disfunción autonómica y las anomalías electrocardiográficas.

P16.

Parkinsonismo por opiáceos, a propósito de un caso

A. Aneiros Díaz^a, H. Álvarez Díaz^b, D. Santos García^a, J. Abella Corral^a, M.A. Llaneza González^a, M. Macías Arribi^a, R. de la Fuente Fernández^a

^aSección de Neurología. ^bServicio de Medicina Interna. Hospital Arquitecto Marcede. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. La afectación neurológica por heroína inhalada se ha descrito desde los años ochenta. Típicamente se asocia con fumar heroína quemada en aluminio (*chasing the dragon*). **Caso clínico.** Varón de 41 años, ingresado en Psiquiatría por bajo nivel de consciencia tras la ingesta de opiáceos (heroína fumada en aluminio), benzodiacepinas y alcohol. An-

tecedentes de virus de inmunodeficiencia humana C3, hepatitis C, politoxicomanía activa (heroína, cocaína, alcohol) y epilepsia postraumática. Recibía valproato y tratamiento antirretroviral. Tras administrarse flumazenilo y naloxona en perfusión intravenosa mejoró el nivel de consciencia, con agitación. Tóxicos en orina positivos para benzodiacepinas, metadona, tetrahidrocannabinol y opioides. Permaneció inquieto y confuso y a los nueve días inició un cuadro agudo de hipofonía, bradicinesia y rigidez, llegando al mutismo acinético. En analíticas destacaba insuficiencia renal (creatinina: 2,46 mg/dL) y citólisis sin insuficiencia hepática. EEG sin alteraciones. TAC cerebral con contraste (5.º día) sin alteraciones. Una RM cerebral con contraste (19.º día) mostró múltiples lesiones redondeadas que afectaban los núcleos de la base bilaterales, con realce periférico en secuencia T₁, lesiones lineales en ambos hemisferios cerebelosos, sin restricción en difusión. En la exploración neurológica destacaban síndrome parkinsoniano simétrico y atremórico, con hipofonía intensa, *freezing* y festinación. Se trató empíricamente con bolos de metilprednisolona intravenosa y carbidopa/levodopa. Mejoró la rigidez e hipofonía en dos semanas. A los tres meses era independiente en actividades básicas. **Conclusiones.** La intoxicación aguda por opiáceos inhalados puede provocar dos cuadros diferenciados. El más descrito es la encefalopatía espongiiforme, con lesiones en la sustancia blanca hemisférica y el cerebelo. Menos frecuente es la afectación aislada de los núcleos de la base, en ausencia de mecanismo hipoxémico, que produce un cuadro de parkinsonismo con recuperación aceptable y cuya causa se desconoce.

P17.

El síndrome de Susac, un diagnóstico diferencial de la esclerosis múltiple: estudio de dos casos

M. Saavedra, C. Domínguez Vivero, X. Rodríguez Osorio, S. Arias Rivas, F.J. López, M. Arias

Servicio de Neuroloxía. Hospital Clínico
Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El síndrome de Susac se caracteriza por la tríada de sordera neurosensorial, alteración visual y encefalopatía. Afecta sobre todo a mujeres jóvenes. Es una microangiopatía, mediada por anticuerpos anticélulas endoteliales, que producen inflamación y oclusión de vasos del cerebro, retina y cóclea. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 28 años, con hipo-

acusia derecha e inestabilidad de dos meses de evolución, seguidos en las dos semanas siguientes de alteración del comportamiento y pérdida de memoria. Caso 2: mujer de 25 años, con episodios transitorios de pérdida de agudeza visual en el hemicampo izquierdo desde hacía un año; presentó un cuadro subagudo de cefalea, mareo y vómitos, y progresivamente desarrolló un síndrome confusional. Veinticuatro horas después sufrió hipoacusia izquierda brusca. En ambos

casos, la RM mostró múltiples lesiones hiperintensas en T₂, FLAIR y DWI, localizadas en centros semiovais, cuerpo caloso y ganglios de la base. LCR: escasos mononucleares y moderada hiperproteíorraquia. En audiometría se detectó una hipoacusia asimétrica. La angiofluoresceingrafía demostró obstrucción distal en arterias de la retina de forma bilateral. Los dos pacientes recibieron bolos de metilprednisolona; el segundo también se trató con dos ciclos de inmunoglo-

bulinas. La evolución fue favorable en ambos. **Conclusiones.** El síndrome de Susac es una patología infradiagnosticada. Entra en el diagnóstico diferencial de varias entidades, especialmente la encefalitis diseminada aguda y la esclerosis múltiple. Es necesario un alto grado de sospecha ante cualquiera de los componentes de la tríada. Una estrategia de tratamiento inmunosupresor precoz y agresivo está justificada para evitar el deterioro neurológico.