

I Reunión Conjunta de la Sociedad de Neurología del País Vasco y la Sociedad Navarra de Neurología

Bilbao, 28 de febrero-1 de marzo de 2014

COMUNICACIONES ORALES

01.

Encefalomiелitis aguda diseminada de evolución clínicoradiológica atípica

I. Azkune Calle, J.L. Sánchez Menoyo,
J. Ruiz Ojeda, A. Rodríguez Sainz,
J.C. García Moncó

Servicio de Neurología. Hospital de
Galdakao-Usánsolo. Galdakao, Vizcaya.

Objetivo. Presentar un caso de encefalomiелitis aguda diseminada de evolución fluctuante en probable relación a un tratamiento insuficiente. **Caso clínico.** Mujer de 16 años, que ingresó por un cuadro de dos semanas de cefalea, febrícula y vómitos, sin antecedente vacunal ni infeccioso conocido. En la exploración presentaba una marcha atáxica, rigidez de nuca, reflejos vivos con clono aquileo y Babinski derecho. Asoció una retención aguda de orina. El líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró pleocitosis de predominio linfocitario e hiperproteinorraquia. Se pautó empíricamente ceftriaxona y dexametasona hasta obtener cultivos negativos en LCR (tres días), presentando mejoría clínica y licooral. La resonancia magnética mostró lesiones de la sustancia blanca con afectación pulmonar y lesiones medulares, sin efecto masa ni captación de contraste. Reingresó a los cuatro días por empeoramiento clínico, asociando nueva focalidad neurológica. Desde ese momento presentó fluctuaciones clínicas, de parámetros de LCR, y radiológicas, con aparición de nuevas lesiones. Ante la sospecha diagnóstica de encefalomiелitis aguda diseminada, se pautaron

dos choques de corticoides intravenosos durante cinco días. Tras el segundo choque, se mantuvo una pauta oral descendente durante seis semanas. El cuadro clínico tuvo una duración total de dos meses, con recuperación neurológica completa, y remisión radiológica a los tres meses. **Conclusiones.** La encefalomiелitis aguda diseminada se caracteriza por la presencia de lesiones desmielinizantes del sistema nervioso central tras un proceso infeccioso o vacunal, antecedente que no está presente en esta paciente. Típicamente mostraba un curso monofásico con evolución clínica favorable. Estamos ante una encefalomiелitis aguda diseminada de curso clínico fluctuante y presentación radiológica atípica, en probable relación con una pauta incompleta inicial de corticoides.

02.

Ictus y malformación congénita de la columna vertebral

P. de la Riva Juez^a, M. Martínez Zabaleta^{a,f},
E. Pardo Zudaire^b, J.A. Larrea Peña^b,
N. Samprón Lebed^c, J.F. Martí Massó^{a,d,e}

^a Servicio de Neurología. ^b Unidad de Neuroradiología Diagnóstica e Intervencionista.

^c Servicio de Neurocirugía. Hospital Donostia.

^d Área de Neurociencias. Instituto Biodonostia.

^e Centro de Investigación Biomédica en Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED). Instituto de Salud Carlos III.

^f Departamento de Neurociencias. UPV-EHU.

Introducción. Las malformaciones congénitas de la columna vertebral son un grupo heterogéneo de alteraciones esqueléticas que afectan a uno de cada 5.000 recién nacidos. **Caso clínico.** Mujer de 30 años que acudió para seguimiento tras haber sufrido un ic-

tus pontino izquierdo tres años antes. Presentaba un aspecto marfanoide y no tenía otros antecedentes de interés. La resonancia magnética mostró múltiples lesiones vasculares crónicas en territorio vertebrobasilar y la angiorensonancia y la angiotomografía objetivaron la presencia de pseudoaneurismas de distribución simétrica a nivel V2 distal de ambas arterias vertebrales. Adicionalmente, se realizó una tomografía axial computarizada que mostró múltiples malformaciones vertebrales de la columna vertebral. Mediante arteriografía y angiotomografía dinámicas se evidenció la oclusión de los pseudoaneurismas de cada una de las dos arterias vertebrales con la rotación cefálica contralateral, con buena compensación distal por colaterales; la paciente permaneció asintomática en todo momento. No se observó estructura osteomuscular que condicionase la oclusión y se concluyó que el mecanismo etiopatogénico de los ictus sufridos fue la embolización distal de trombos formados en los pseudoaneurismas de ambas arterias vertebrales. Se ha optado por un tratamiento conservador con antiagregación y limitación de los movimientos cervicales. **Conclusión.** La existencia de malformaciones óseas de la columna vertebral puede condicionar alteraciones en el flujo y la pared de las arterias vertebrales y secundariamente producir ictus. Su diagnóstico se debe considerar en los ictus vertebrobasilares de origen indeterminado y requiere un elevado índice de sospecha y un análisis cuidadoso de las pruebas de neuroimagen.

03.

Encefalitis por anticuerpos contra el receptor de N-metil-D-aspartato

A. Olaskoaga Caballer, M. Iridoy Zulet,
N. Aymerich Soler, B. Zandio Amorena,
E. Erro Aguirre

Servicio de Neurología. Complejo
Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Objetivo. Presentar el caso clínico de una mujer joven que comienza con un cuadro psicótico agudo, con diagnóstico final de encefalitis autoinmune paraneoplásica. **Caso clínico.** Mujer de 27 años, valorada en urgencias por un episodio psicótico agudo (que cursa con risa inmotivada, falsos reconocimientos y desorientación temporoespacial), sin objetivarse inicialmente focalidad neurológica ni signos meníngeos. Durante su estancia en urgencias presentó una crisis generalizada tonicoclónica, por lo que ingresó en planta del Servicio de Neurología. Evolucionó de manera desfavorable presentando cuadro catatónico, movimientos involuntarios y crisis parciales secundariamente generalizadas. El análisis del líquido cefalorraquídeo mostró pleocitosis linfocítica con ligera hiperproteinorraquia y posteriormente se objetivó la presencia de anticuerpos antirreceptor de N-metil-D-aspartato (NMDA). Se realizó una tomografía computarizada toracoabdominopélvica que mostró un probable teratoma ovárico. El diagnóstico se confirmó mediante estudio anatómopatológico tras la realización de aneextomía por vía laparoscópica. **Conclusión.** El diagnóstico definitivo es el de encefalitis autoinmune por anticuerpos contra el receptor de NMDA se-

cundaria a un teratoma ovárico. Además de la anexectomía izquierda se administró tratamiento intravenoso con inmunoglobulinas, corticoterapia y rituximab, con evolución clínica favorable.

04.

Síndrome botulismo-like tras el uso de toxina botulínica tipo A: una complicación a tener en cuenta en el tratamiento de la espasticidad

L. Calvo Pérez, M. Gómez Eguílaz, J. Juega Mariño, S. Colina Lizuáin, M. Serrano Ponz

Servicio de Neurología. Hospital de San Pedro. Logroño, La Rioja.

Introducción. El tratamiento con infiltraciones de toxina botulínica es bien conocido y eficaz para el manejo de la espasticidad muscular. **Caso clínico.** Varón de 39 años con antecedentes de mielopatía cervical C5 traumática en el año 2010, con secuela de tetraparesia a 3+4/5 y espasticidad en extremidades inferiores y extremidad superior derecha, vejiga neurogénica y estreñimiento grave. Estaba siendo tratado con toxina botulínica tipo A (Dysport®) en dosis de 1.500 U para la espasticidad en dichas extremidades desde hacía un año y medio, y dos meses antes del comienzo del cuadro (octubre de 2013), comenzó con una primera infiltración de 300 U de Botox® en la vejiga. Tras 48-72 horas de la última infiltración de Dysport en las extremidades (diciembre 2013), comenzó un cuadro progresivo, de un mes de evolución, de debilidad muscular generalizada, disfonía, disnea en reposo, boca seca y visión borrosa. El estudio neurofisiológico (estimulación repetitiva y *jitter*) mostró alteraciones compatibles con enfermedad de la transmisión neuromuscular. El paciente evolucionó favorablemente durante su estancia hospitalaria. **Conclusión.** Los efectos sistémicos por difusión de la toxina botulínica son raros. Es importante tener en cuenta factores predisponentes como la coexistencia de miastenia grave o enfermedad de neurona motora, entre otras, para facilitar la aparición del cuadro.

05.

Priones en el País Vasco: propuesta de un nuevo protocolo diagnóstico en el líquido cefalorraquídeo

J.J. Zarranz^a, T. Arteagoitia^b, R. Juste^c, I. Fernández Vega^d

^aServicio y Cátedra de Neurología. Hospital de Cruces. Osakidetza. Departamento de Neurociencias. Universidad del País Vasco. Baracaldo, Vizcaya. ^bServicio de Epidemiología. Dirección General de Salud Pública y Adicciones. Departamento de Salud. Gobierno Vasco. Lakua, Álava. ^cDepartamento de Sanidad Animal. Neiker-Tecnalia. Derio, Vizcaya. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Txagorritxu. Vitoria, Álava.

Introducción. Las enfermedades priónicas son de declaración obligatoria según las directivas de la Unión Europea. Todos los países de la Unión Europea establecieron registros epidemiológicos desde 1993. En España, esta responsabilidad está transferida a las comunidades autónomas. Los neurólogos declaran el caso bajo sospecha clínica y se usan los criterios diagnósticos preestablecidos para las categorías de posible, probable y definitivo (por autopsia). **Resultados.** Entre 1993 y 2013 se han declarado 128 casos, 98 esporádicos (61 definitivos) y 30 familiares. Veintiséis de los 30 casos familiares son insomnio letal familiar y la mayoría ($n = 17$) proceden de Álava. El porcentaje global de autopsias es del 71% y ha sido del 100% en los dos últimos años. La incidencia de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es de 1,42, la más alta de España. La mortalidad por ECJ probable o definitiva es de 1,8 por millón de habitantes, la más elevada de todos los registros europeos. **Conclusiones.** Los neurólogos que ejercen en el País Vasco continúan diagnosticando un elevado número de enfermedades priónicas esporádicas y familiares. La calidad de las declaraciones es muy buena en lo que concierne a las autopsias, pero mejorable en otros datos clínicos, para lo cual se propondrán medidas concretas. Asimismo, se planteará la posibilidad de introducir un método de detección de PrPres en el líquido cefalorraquídeo.

06.

Síntomas emergentes: patología del siglo XXI

M. Tainta Cuezva, N. Alonso Alcaraz, M. de Arriba Sánchez, P. de la Riva Juez, N. Gonzalo Yubero, N. Andrés Marín, M. Martínez Zabaleta, B. Indakoetxea Juanbeltz, M. Barandiarán Amillano

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.

Introducción. El lenguaje es un conjunto de signos y códigos que sirven para comunicarnos. En la práctica habitual de la neurología constantemente nos enfrentamos a patologías que dificultan o impiden su normal uso. El grado y las modalidades afectadas están en relación con la extensión de la lesión. Lo habitual es explorar la capacidad de comprender, repetir y producir el lenguaje, ya sea hablado, en menor número de ocasiones escrito, y prácticamente nunca, a máquina. Sin embargo, el mayor uso diario de nuevas tecnologías hace que cada vez usemos más un teclado para comunicarnos. En pacientes con afasias, agrafías o apraxias es posible ver alteraciones de la escritura a máquina, lo cual es comprensible debido al complejo proceso neuropsicológico que esta capacidad implica. **Caso clínico.** Mujer de 52 años que consultó por notar, de forma brusca, dificultad para escribir con el teclado del ordenador y el teléfono móvil. La resonancia magnética craneal objetivó una lesión isquémica aguda en la corteza parietal izquierda en territorio distal de la arteria cerebral media. El estudio neuropsicológico en profundidad descartó afectación de cualquier otra modalidad del lenguaje, agnosia, apraxia o amnesia, y confirmó el síntoma referido por la paciente. **Conclusiones.** El estudio del caso plantea la posibilidad de que la capacidad de manejo de un teclado tenga dedicada una red neuronal específica. Asimismo, como cada vez más sectores de la población van a usar teclados, y quienes ya lo usan van a ir envejeciendo, es posible que este tipo de clínica deje de ser tan infrecuente.

07.

Encefalitis troncoencefálica paraneoplásica aislada con autoanticuerpos anti-Hu positivos

M. García de las Cuevas^a, J.M. Uterga Valiente^a, A.M. Lorenzo García^a, A.I. Ochoa de Castro^a, S. González López^a, M.A. Sala González^b, S. Taramundi Argueso^c, A. Rodríguez Antigüedad^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Oncología Médica. ^cServicio de Neurofisiología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.

Introducción. Los síndromes neurológicos paraneoplásicos son un conjunto de signos o síntomas provocados por el tumor y no explicados por efecto local ni sus metástasis. Se producen en conjunto en el 0,01% de los pacientes y pueden afectar a cualquier región del sistema nervioso central y periférico. Presentamos un caso de encefalitis troncoencefálica paraneoplásica aislada con autoanticuerpos anti-Hu positivo. **Caso clínico.** Mujer de 61 años, con antecedentes de tabaquismo activo. Clínica progresiva de seis semanas de evolución de inestabilidad para la marcha, visión doble, disfagia, disartria, parestesias en los dedos de ambas manos y dolor torácico. Exploración al ingreso: consciente, lenguaje sin alteraciones, disartria leve-moderada, paresia facial derecha, diplopía vertical sugestiva de músculo recto inferior izquierdo, dismetría extremidad inferior derecha > extremidad inferior izquierda, reflejos osteotendinosos abolidos en la extremidad superior derecha, rotuliano derecho, aquileo izquierdo, aumento de la base de sustentación, retropulsión. Tomografía axial computarizada (TAC) craneal y resonancia magnética cerebral y de columna; sin alteraciones. Primera punción lumbar: hiperproteinorraquia ligera, citología negativa. TAC *total-body*: nódulo de 3 × 2,5 cm en el hilio pulmonar derecho. Anatomía patológica: compatible con carcinoma microcítico de pulmón. Segunda punción lumbar: anti-Hu positivo. Citología negativa. Electromiografía: neuropatía cubital izquierda aislada. *Blink reflex*: afectación facial derecha no concluyente. Se diagnosti-

có carcinoma microcítico de pulmón en estadio T1b. Se inició quimioterapia y corticoides, con estabilización del cuadro neurológico. **Conclusiones.** La encefalitis troncoencefálica paraneoplásica suele formar parte de una encefalitis extensa, rara vez se presenta de forma aislada en el tronco del encéfalo. Se asocia principalmente a neoplasia pulmonar y testicular y con diferentes autoanticuerpos, como anti-Hu, anti-Ri o Anti-Ma2. La encefalitis de troncoencefalo asociada a anti-Hu raramente responde a tratamiento y presenta mal pronóstico. En este caso, la paciente falleció por complicaciones de la quimioterapia pese a la estabilización del cuadro clínico.

08.

Estudio del sistema nervioso autónomo en el parkinsonismo asociado a mutaciones en el gen de la parkina (*PARK2*)

B. Tijero Merino^a, J.C. Gómez Esteban^a, E. Lezcano García^a, J. Ruiz Martínez^b, J.F. Martí Massó^b

^a Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

^b Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.

Introducción. Los pacientes con mutaciones del gen *PARK2* presentan un parkinsonismo de inicio precoz, lentamente progresivo, con respuesta a bajas dosis de levodopa. Los hallazgos neuropatológicos se caracterizan por pérdida neuronal en la *pars compacta* de la sustancia negra y *locus coeruleus* sin cuerpos de Lewy. No está bien establecido el grado de afectación del sistema nervioso vegetativo (SNV). **Objetivos.** Analizar la afectación del SNV en portadores de esta mutación: se ha estudiado mediante tests hemodinámicos no invasivos, estudio neurohumoral, gammagrafía cardíaca con MIBG y estudio histológico del miocardio en un caso. El objetivo es caracterizar el grado de afectación del SNV en estos pacientes. **Pacientes y métodos.** Hemos estudiado siete pacientes (cuatro mujeres y tres hombres) con mutaciones en *PARK2*. Un paciente falleció antes de realizar el estudio clínico, pero se pudo estu-

diar el tejido cerebral y miocárdico. **Resultados.** Se observó una pérdida neuronal de la sustancia negra y *locus coeruleus* sin cuerpos de Lewy. En el tejido miocárdico se halló una leve disminución del número de fibras simpáticas (TH+). El 33% de los pacientes ($n = 2$) tenía afectación simpática posganglionar en el estudio gammagráfico cardíaco. El estudio neurohumoral y hemodinámico no invasivo fue normal en la mayoría de los pacientes. Ninguno presentó hipotensión ortostática en el *tilt test* y las puntuaciones en escalas clínicas fueron bajas. **Conclusiones.** Los pacientes con mutaciones en el gen *PARK2* presentan menor grado de afectación del SNV al compararse con pacientes con enfermedad de Parkinson idiopática. La ausencia de disautonomía define un fenotipo menos grave de la enfermedad.

09.

Lesiones cerebrales evanescentes y meningitis en un varón de 45 años

R. Vázquez Picón, A. Ruisánchez Nieva, I. Azkune Calle, A.C. Pinedo Brochado

Servicio de Neurología. Hospital de Galdakao-Usánsolo. Galdakao, Vizcaya.

Caso clínico. Varón de 45 años sin antecedentes patológicos, que ingresó para el estudio de lesiones cerebrales en los ganglios basales izquierdos. El paciente presentaba un cuadro de alteración de conducta de cuatro meses de evolución. Estaba bradipsíquico, con reflejos musculares hiperactivos y Babinski bilateral. La resonancia magnética craneal mostró múltiples lesiones nodulares supra e infratentoriales con realce tras contraste. Los estudios inmunológico y serológico fueron negativos y el líquido cefalorraquídeo tenía 22 leucocitos/mm³ de predominio mononuclear, sin otros hallazgos bioquímicos, microbiológicos ni citológicos. La tomografía computarizada torácica mostró nódulos calcificados en el lóbulo superior izquierdo con adenopatías reactivas, con derivado proteico purificado (PPD) positivo, aunque QuantiFERON[®] negativo. Se realizó biopsia de las lesiones pulmonares, descartando una neoplasia oculta, y

una broncoscopia con baciloscopia y citologías negativas. El paciente empeoró asociando debilidad en la pierna izquierda con un incremento del tamaño de las lesiones cerebrales, por lo que se inició tratamiento empírico con corticoides, con mejoría clínica y radiológica. Tras su retirada, volvió a empeorar. Posteriormente presentó una celulitis escrotal secundaria a úlceras cutáneas. En el último año había presentado aftas orales de repetición y otro episodio de aftas escrotales. Tenía dermatografía positiva. Estos hallazgos son compatibles con una enfermedad de Behçet, asociando una afectación neurológica. **Conclusión.** La imagen por resonancia magnética característica del neurobehçet son lesiones hiperintensas en T₂/FLAIR, más frecuentes en la porción rostral del troncoencefalo, tálamo y ganglios basales. El hallazgo de estas lesiones, asociado a una respuesta a la corticoterapia, debe hacer sospechar una etiología inflamatoria, entre ellas la vasculitis.

010.

Síndrome cerebeloso en un varón de 57 años

C. Treviño Peinado, A. Mínguez Olaondo, R. Fernández Torrón, P. de Castro Lorenzo

Departamento de Neurología y Neurocirugía. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. Los síndromes cerebelosos del adulto, lentamente progresivos, obedecen a múltiples etiologías, tanto genéticas como adquiridas, lo que supone un importante reto diagnóstico en el que son de gran utilidad las diferencias fenotípicas. Se presenta un paciente en el que se logró identificar el gen causal. **Caso clínico.** Varón de 57 años, con antecedentes de concentraciones elevadas de mercurio en sangre (12 ng/dL) y síndrome de apnea obstructiva del sueño, que comenzó con dificultad para articular las palabras y problemas de coordinación de instauración lentamente progresiva. Consecutivamente sufrió empeoramiento de la sintomatología, con visión borrosa, fasciculaciones, disfagia, dificultad para la motricidad fina y pequeños fallos ejecutivos y de me-

moria. Todos los exámenes realizados en sangre y en líquido cefalorraquídeo, incluyendo estudio de autoinmunidad, bioquímica, proteína 14.3.3 y serologías, fueron negativos. La resonancia magnética mostró atrofia cerebelosa englobando hemisferios y vermis. Otros estudios fueron: PET-FDG (disminución del metabolismo cerebeloso bilateral y ligera disminución de la actividad cortical), PET corporal (sin alteraciones), PET-FDOPA (sin evidencia de denervación dopaminérgica) y rastreo con 123I-MIBG (inervación simpática miocárdica normal). Los estudios neurofisiológicos mostraron un aumento del potencial evocado visual del ojo izquierdo, ligeros signos neurógenos crónicos en la musculatura distal de ambas manos en el electromiograma, y electroencefalograma, velocidades de conducción y estimulación cortical, normales. Los análisis genéticos fueron normales para la determinación de ataxia de Friedreich, síndrome X frágil y ataxia espino cerebelosa tipos 1, 2, 3 y 6, detectándose finalmente una alteración genética causal. **Conclusión.** Se logró la identificación genética del proceso, una vez descartadas las formas frecuentes de síndromes cerebelosos del adulto.

011.

Ictus de causa inesperada

A. Ruisánchez Nieva, R. Vázquez Picón, I. Azkune Calle, A.C. Pinedo Brochado

Servicio de Neurología. Hospital de Galdakao-Usánsolo. Galdakao, Vizcaya.

Caso clínico. Varón de 58 años, hipertenso y dislipémico, con historia de cardiopatía isquémica, que acudió a urgencias por dolor torácico, inicialmente achacado a patología cardíaca, que posteriormente resultó ser por ingesta accidental de una espina de pescado. Tras su extracción mediante gastroscopia, el paciente presentó focalidad neurológica y, ante la sospecha de un ictus agudo, ingresó en la Unidad de Ictus. En la exploración presentaba desviación de la mirada hacia la derecha con hemianopsia, hemiplejía, hemiinatención y anestesia izquierdas. La tomografía axial com-

putarizada torácica demostró la presencia de la espina en el tercio inferior del esófago y la resonancia magnética cerebral constató un infarto cortical/corticosubcortical en la convexidad frontoparietal derecha y dos lesiones isquémicas en el hipocampo derecho. Durante su estancia en la Unidad de Ictus no se evidenciaron arritmias. Presentó mejoría clínica progresiva y al alta persistía torpeza de la extremidad inferior izquierda. **Conclusiones.** Presentamos a un paciente que sufrió un ictus después de un procedimiento invasivo. La relación clínicotemporal entre la sintomatología y el procedimiento orientó a que el origen del ictus fuera cardioembólico por una embolia gaseosa arterial, entidad poco frecuente que suele deberse a procedimientos invasivos que interfieren en la circulación arterial, provocando el paso de burbujas de aire a la circulación sistémica. En el caso de este paciente, sospechamos que podría tratarse de un ictus por embolia gaseosa arterial debido a la perforación de la aurícula izquierda y el paso de burbujas de aire durante el procedimiento. Describimos así una causa inusual de ictus, en un paciente con factores de riesgo cardiovascular bien controlados.

012.

Trombectomía mecánica en pacientes anticoagulados: experiencia inicial en el Hospital Universitario Donostia

N. Gonzalo Yubero^a, P. de la Riva Juez^a, M. Tainta Cuezva^a, N. Andrés Marín^a, M. Arruti González^a, N. Díez González^a, J.A. Larrea Peña^b, J. Massó Romero^b, A. Lüttich Oroz^b, M. Martínez Zabaleta^a, A.M. de Arce^a, M.A. Urtasun Ocariz^a, F. González López^a

^aServicio de Neurología. ^bUnidad de Neuroradiología Diagnóstica e Intervencionista. Hospital Donostia. San Sebastián.

Objetivos. Valorar la eficacia y seguridad de la trombectomía mecánica en pacientes anticoagulados desde enero de 2012 hasta diciembre de 2013. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional y retrospectivo en pacientes anticoagulados mayores de edad con

presentación aguda de ictus isquémico, con confirmación radiológica y a los que se les realizó trombectomía mecánica. Se excluyeron pacientes con una escala de Rankin modificada (mRS) ≥ 3 al inicio de los síntomas. La aspiración del trombo se realizó mediante los sistemas Penumbra y con el *stent retriever* Solitaire. Los datos se extrajeron de la base de datos del proyecto RENISEN. Las variables desenlace analizadas fueron: la recanalización angiográfica, las escalas NIHSS y RSm, el índice de Barthel al alta y las complicaciones hemorrágicas. **Resultados.** Durante el período 2012-2013 se realizaron un total de 73 trombectomías mecánicas, de las cuales 14 eran pacientes anticoagulados (cinco varones) con una mediana de edad de 74 años. Los factores de riesgo más prevalentes fueron la hipertensión arterial (64,3%) y la dislipidemia (42,9%). Todos los pacientes presentaban una cardiopatía embolígena mayor, habiendo 13 casos (93,2%) de fibrilación articular y 4 (28,5%) de válvula protésica cardíaca. El tratamiento anticoagulante era acenocumarol en 10 pacientes, enoxaparina en uno, dabigatrán en uno y rivaroxabán en dos. La mediana del nivel terapéutico de INR era de 1,87. La hora de inicio de los síntomas fue conocida en nueve pacientes (64,3%) y el resto fueron ictus del despertar. Se observó recanalización angiográfica en 11 pacientes (78,6%). La mediana del NIHSS al alta fue de 7 (rango intercuartílico: 2-18); Se encontró que cinco pacientes (35,7%) fueron autónomos al alta (mRS: 0-2), seis pacientes (42,8%) quedaron dependientes al alta (mRS: 3-5) y tres pacientes (21,4%) fallecieron. Las causas de muerte fueron la transformación hemorrágica sintomática en dos casos, edema ocupante de espacio en otros dos, e hidrocefalia en un caso. **Conclusiones.** La trombectomía mecánica en anticoagulados en nuestro hospital logra un 78,6% de recanalización. Un 35% de los pacientes fueron autónomos al alta, pero un 42% de pacientes fueron dependientes al alta. Las complicaciones hemorrágicas son poco frecuentes, pero graves, siendo la causa de dos de los fallecimientos observados.

013.

Leucoencefalopatía multifocal progresiva en un paciente con leucemia linfóide crónica B estable

N. Barriobero Alonso, L. Imaz Aguayo, C. Treviño Peinado, A. Mínguez Olaondo, P. Esteve Belloch, A. Fontes Villalba, M. Trzeciak, B. Echeveste González, M. Murie Fernández

Departamento de Neurología y Neurocirugía. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción. La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central causada por reactivación del poliovirus JC. Aparece normalmente en pacientes inmunoafectados. Clínicamente cursa con trastorno del nivel de conciencia, diplopía, hemiparesia o ataxia; la evolución es subaguda y tiene un desenlace mortal.

Objetivo. Presentar un caso de LMP de un paciente con antecedentes de leucemia linfóide crónica B estable que desarrolla una LMP confundida inicialmente con un ictus. **Caso clínico.** Varón de 67 años, con antecedentes de ictus isquémicos de repetición y leucemia linfóide crónica B, que recibió dos ciclos de tratamiento con fludarabina, rituximab, ciclofosfamida y clorambucilo en 2011. Presentó un proceso de dos días de evolución caracterizado por trastorno de la marcha progresivo, diagnosticado de ictus isquémico por neuroimagen. El cuadro progresó en las siguientes semanas asociando síntomas vegetativos, diplopía, disfgia, incontinencia esfinteriana y disminución progresiva del nivel de alerta. En la exploración presentaba nivel atencional fluctuante, paresia del VI, IX y X pares craneales asociado a nistagmo horizontorrotatorio no agotable, disartria y marcha atáxica con imposibilidad para el tándem; resto de la exploración normal. Se completó el estudio etiológico con una nueva resonancia magnética cerebral que mostró alargamiento de señal en FLAIR que se extendía por la sustancia blanca de la protuberancia y el cerebelo. El líquido cefalorraquídeo mostró linfocitosis (70%) con neutrofilia (30%), con reacción en cadena de la polime-

rasa positiva para poliovirus JC. **Conclusión.** El diagnóstico de LMP debe tenerse en cuenta en pacientes con antecedentes de patologías o tratamientos que puedan afectar el funcionamiento del sistema inmune, aunque los diagnósticos o los tratamientos sean diferidos en el tiempo.

014.

Olfacción y SPECT 123I-MIBG cardíaco en el trastorno de conducta del sueño REM idiopático

E. Blanco, I. Bilbao, J.C. Gómez Esteban

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

Introducción. El trastorno de conducta del sueño REM (TCSREM) se caracteriza por conductas vigorosas asociadas a sueños desagradables y pérdida de la atonía propia del sueño REM, asentada fisiopatológicamente en centros pedunculopontinos (*perilocus coeruleus*). Se distinguen formas idiopáticas y formas secundarias (sinucleinopatías, parálisis supranuclear progresiva, lesiones focales troncoencefálicas, narcolepsia o fármacos). Existe un interés creciente en el TCSREM idiopático, considerándolo como un síntoma promotor de una sinucleinopatía, una hipótesis que se basa en estudios con biomarcadores precoces de enfermedad de Parkinson, seguimiento clínico (conversión del 82% a los 10-11 años del inicio del TCSREM) y estudios anatomopatológicos. **Pacientes y métodos.** Se observó la evolución clínica de ocho pacientes, recogidos secuencialmente diagnosticados de TCSREM idiopático en la consulta de sueño del Servicio de Neurología del Hospital de Cruces, y se intentó predecir su conversión en una enfermedad neurodegenerativa. Se realizó test de olfacción, SPECT 123I-MIBG cardíaco y SPECT 123I-FP-CIT. **Resultados.** 100% varones. Edad media de aparición del TCSREM de 58 ± 7 años y 9 ± 4 años de evolución desde el inicio. El SPECT MIBG cardíaco fue patológico en todos los pacientes y el SPECT 123I-FP-CIT, en cinco. El test de olfacción fue deficitario en cuatro. Ningún paciente desarrolló parkinsonismo (seguimiento medio: 3 ± 2

años). **Conclusiones.** Se necesita más tiempo de seguimiento para observar conversión. El SPECT MIBG cardiaco es frecuentemente patológico en los pacientes con TCSREM idiopático en ausencia de clínica disautonómica franca; puede ser el primer hallazgo patológico de una enfermedad con cuerpos de Lewy subyacente.

O15.

Inflamación cerebral perivascular relacionada con dispositivos diversificadores de flujo: ¿una complicación prevenible?

N. Andrés Marín^a, P. de la Riva Juez^a, N. Gonzalo Yubero^a, M. Tainta Cuezva^a, J.A. Larrea Peña^b, E. Pardo Zudaire^b, A. Joral Badas^c, M. Martínez Zabaleta^{a,d}

^aServicio de Neurología. ^bUnidad de Neuroradiología Diagnóstica e Intervencionista. ^cServicio de Alergología. Hospital Universitario Donostia. ^dDepartamento de Neurociencias. UPV-EHU. San Sebastián.

Introducción. Las alternativas terapéuticas para el manejo de aneurismas intracraneales incluyen el tratamiento quirúrgico o endovascular. Los *stents* diversificadores de flujo son dispositivos neuroendovasculares que se utilizan en el tratamiento de aneurismas complejos, grandes, de cuello ancho o recurrentes. Producen una remodelación de la arteria y la trombosis aguda del aneurisma. La combinación de este tipo de *stents* con *coils* mejora los resultados a largo plazo y es una práctica habitual en nuestros hospitales. **Caso clínico.** Mujer de 55 años, con antecedente de hepatitis B inactiva y alergias múltiples, que presentó neuropatía óptica compresiva secundaria a un aneurisma paraoftálmico izquierdo gigante. Se procedió al tratamiento endovascular combinado del aneurisma mediante el despliegue de una *stent* diversificador de flujo tipo Silk y un *coil* tipo penumbra. Pasados dos días del tratamiento, la paciente refirió cefalea de calidad vascular, ingresó por fiebre y empeoró su visión. Se objetivó la existencia de una reducción del calibre de la arteria carótida interna *intrastent*, relacionada con una reacción inflamatoria mural y la inflamación del

tejido cerebral perivascular. Los síntomas mejoraron en días con tratamiento corticoideo y por resonancia magnética se objetivó una reversión parcial de los cambios inflamatorios. Sin embargo, fueron importantes los efectos secundarios relacionados con la corticoterapia crónica, sufriendo incluso una reactivación de la hepatitis. **Conclusión.** La reacción inflamatoria perivascular tras este tipo de intervenciones es una complicación frecuente que condiciona un deterioro clínico que puede resultar grave. Su etiología se desconoce, aunque parece precipitada por dispositivos que favorecen la trombosis aguda. Debemos considerar este hecho al indicar la oclusión de aneurismas incidentales.

O16.

Meningitis aséptica con hipoglucorraquia por la ruptura de un quiste epidermoide

I. Rubio Baines, J. Sánchez Ruiz de Gordo, E. Erro Aguirre

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Objetivo. Describir un caso de meningitis subaguda con hipoglucorraquia por la presumible ruptura de un quiste epidermoide de ángulo pontocerebeloso. **Caso clínico.** Mujer de 41 años, con antecedentes de colesteatoma de ángulo pontocerebeloso intervenido en 1996. Acudió a urgencias por un cuadro febril de hasta 38,5 °C de 15 días de evolución, acompañado de náuseas y vómitos. En la exploración presentaba parálisis facial periférica residual, sin rigidez de nuca, Lasegüe positivo a 60°. Estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR): 400 leucocitos, 85% polimorfonucleares, proteínas de 165 mg/dL, glucosa de 13 mg/dL. Reacción en cadena de la polimerasa para virus y para *Mycobacterium tuberculosis* negativa, cultivos negativos y QuantiFERON® negativo. Citologías negativas. Resonancia magnética craneal: quiste epidermoide en cisternas de la base, cambios posquirúrgicos. Tomografía axial computarizada toracoabdominopélvica: negativa para neoplasia oculta. Se inició tratamiento antivírico, antibiótico

y antituberculoso de forma empírica junto con tratamiento corticoideo. Se realizaron dos estudios de LCR de control, donde persistieron las alteraciones. Se estableció el diagnóstico de meningitis química por rotura de un quiste epidermoide. **Conclusiones.** La meningitis química por ruptura de un quiste epidermoide es una de las causas de hipoglucorraquia grave y su diagnóstico requiere la exclusión de otras causas de meningitis aséptica. En ocasiones pueden verse cristales de colesterol en el LCR. Se ha descrito de forma infrecuente tras la resección tumoral. La ruptura del quiste provoca la liberación de partículas de grasa en el espacio subaracnoideo y el sistema ventricular, produciendo irritación meníngea.

O17.

Esfingolipidosis: presentación de un caso y revisión de la bibliografía

M. García de las Cuevas^a, B. Pardiñas Barón^b, P. Rego Sousa^c, B. Sánchez Dueñas^d, A. Aldemira Liz^e, M. Torrebadell^f, L. Gor^g, A. Rodríguez Antigüedad^a

^aServicio de Neurología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. ^bServicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ^cServicio de Pediatría. Hospital Doña Estefanía. Lisboa. ^dServicio de Neuropediatría. ^eServicio de Pediatría. ^fServicio de Hematología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ^gInstitut de Bioquímica Clínica. Hospital Clínic. Barcelona.

Introducción. Las esfingolipidosis forman un grupo de enfermedades causadas por la disfunción de enzimas lisosomales de la ruta de los esfingolípidos, provocando la acumulación de éstos en los lisosomas de los diferentes tejidos corporales. **Caso clínico.** Niña nacida a las 41 semanas de gestación con lesiones ictióticas en la piel sugestivas de bebé colodión. Desde los primeros días presentó hiperextensión cervical. A las diez semanas, en el contexto de una infección respiratoria, mostró episodios recurrentes de apnea con parada cardiorrespiratoria que precisaron reanimación cardiopulmonar e intubación, con posterior colocación de traqueostomía. Pro-

gresivamente desarrolló hepatoesplenomegalia grave con anemia y trombocitopenia, mioclonías en las cuatro extremidades, hipertonía distal y signos de disfunción troncoencefálica. Resonancia magnética cerebral: pérdida de volumen encefálico de predominio en el hipocampo. Electroencefalograma: descargas de punta y punta onda parietooccipitales con generalización durante el sueño. Aspirado medular: macrófagos vacuolados tinción fosfatasa ácida tartrato resistente positiva. Estudio bioquímico: deficiencia enzimática de β -glucocerebrosidasa en leucocitos. Estudio genético: mutación puntual en el exón 8 (L444P) y delección en el otro alelo (c1263_1317del55), ambas en heterocigosis. **Conclusiones.** La enfermedad de Gaucher es la patología más frecuente por depósito lisosomal. Se debe al déficit de actividad de la β -glucocerebrosidasa, lo que lleva a la acumulación de glucosilceramida en los lisosomas de los macrófagos. Su espectro clínico incluye afectación visceral con hepatoesplenomegalia, citopenias, alteraciones óseas y neurológicas. Se distinguen tres formas de presentación clínica según la afectación neurológica. Presentamos un caso de enfermedad de Gaucher tipo 2, una entidad de incidencia inferior a 1/100.000.

PONENCIAS

PO1.

Complicaciones neurológicas de la radioterapia

J. Gállego Pérez-Larraya

Área de Neurooncología. Departamento de Neurología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

A pesar de los continuos avances en otras modalidades terapéuticas, la radioterapia sigue siendo la herramienta terapéutica más eficaz en neurooncología y constituye una parte esencial del tratamiento estándar de la mayoría de tumores del sistema nervioso. Como contrapartida a su efica-

cia, ésta puede producir complicaciones neurológicas importantes. El mal pronóstico que tradicionalmente han tenido los pacientes con tumores cerebrales y la ausencia de otras alternativas terapéuticas han hecho que durante años se haya priorizado el efecto antitumoral de la radioterapia en detrimento de la prevención de su neurotoxicidad. Sin embargo, en los últimos años se han producido mejoras significativas en la supervivencia de los pacientes neurooncológicos, con el consiguiente interés creciente en minimizar tales complicaciones neurológicas. La clasificación tradicional de estas complicaciones en función del tiempo transcurrido (aguda, diferida precoz y diferida tardía) sigue vigente actualmente y se correlaciona con las diferentes etapas fisiopatológicas que acontecen en la neurotoxicidad posradiación: aumento de permeabilidad de la barrera hematoencefálica, apoptosis de precursores oligodendrogiales, edema vasogénico y edema, e hipoxia y producción de factor de crecimiento endotelial vascular. De las diferentes complicaciones, la pseudoprogresión y la radionecrosis suponen en la actualidad un importante reto diagnóstico y terapéutico en neurooncología. Indudablemente, los beneficios de la radioterapia superan con creces sus riesgos, y es mayor la proporción de pacientes que se benefician de esta modalidad terapéutica que los que padecen complicaciones graves posradiación. No obstante, es preciso seguir desarrollando nuevas estrategias preventivas y terapéuticas que minimicen aún más dichas complicaciones.

PO2.

Enfermedad de Niemann-Pick C: una patología tratable

J. Gascón Bayarri

Servicio de Neurología.
Hospital de Bellvitge. Barcelona.

La enfermedad de Niemann-Pick C es una patología rara, neurodegenerativa, por depósito lisosomal, caracterizada por un trastorno del transporte intracelular y acúmulo de colesterol, fosfolípidos y glucoesfingolípidos

en el encéfalo y otros órganos (hígado y bazo), y que provoca manifestaciones clínicas heterogéneas. Presenta una herencia autosómica recesiva por mutaciones en los genes de las proteínas NPC1 (95% de ellas) y NPC2, y afecta a 1 de cada 120.000 nacimientos. Comienza en edades infantiles mayoritariamente (aunque un 5-20% aparecen en adultos). Presenta tres grandes grupos de síntomas: a) Corticales: deterioro cognitivo (85%), epilepsia (50%), alteraciones psiquiátricas (30%, en forma de psicosis y agresividad); b) Subcorticales/cerebelosos/troncoencefálicos: trastornos del movimiento (70-80%, distonía), ataxia/síndrome cerebeloso (85%), parálisis supranuclear de la mirada (80%), síndrome pseudo-bulbar (70-80%), cataplejía gelástica (50%), sordera neurosensorial (15%); c) Viscerales: esplenomegalia (80%), hepatomegalia, neumopatía, trombocitopenia. Se consideran signos específicos de la enfermedad la colestasis neonatal, la esplenomegalia, la parálisis supranuclear de la mirada y la cataplejía. El diagnóstico es bioquímico (tinción de Filipina) y genético. Los oxisteroles en plasma pueden ser un buen biomarcador. El tratamiento con miglustat ha demostrado ser útil en el control de la mirada, la disfagia y la discapacidad, así como la espectroscopia por resonancia magnética.

PO3.

Aproximación diagnóstica a las ataxias de inicio tardío

M. Arias

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

Anita Harding consideraba como ataxias tardías aquellos cuadros de disfunción del cerebelo o de sus conexiones con inicio después de los 30 años. Una amplia variedad de causas, esporádicas y hereditarias, y distintos mecanismos producen ataxia, cuyo curso puede ser agudo-subagudo, paroxístico o progresivo, y coexistir (síndrome cerebeloso plus) o no (síndrome cerebeloso puro) con afectación de otros sistemas. El primer pilar para al-

canzar un diagnóstico etiológico es una historia adecuada que, precisando el cuadro clínico y su evolución, pondrá énfasis en antecedentes personales y familiares y permitirá solicitar distintos tipos de estudios analíticos, de neuroimagen y genéticos. Dentro de las ataxias esporádicas, están las de etiología vascular, migrañosa, tóxica, carencial, infecciosa, inmunológica (esclerosis múltiple, encefalomiелitis diseminada aguda, enfermedad celíaca, anticuerpos anti-GAD...) tumoral, paraneoplásica y psicógena. Las formas cerebelosas de la parálisis supranuclear progresiva, la atrofia multisistémica y las prionopatías esporádicas son de curso crónico. Las ataxias hereditarias recesivas comienzan antes y suelen asociar neuropatía: las más habituales son la ataxia de Friedreich (puede presentarse tardíamente con espasticidad/hiperreflexia), las ataxias con apraxia óptica I y II y la ataxia-telangiectasia. Hay que pensar en entidades con tratamientos eficaces: enfermedad de Wilson, xantomatosis cerebrotendinosa, enfermedad de Niemann-Pick C, hipovitaminosis E. Mutaciones tanto en el ADN mitocondrial (neuropatía-ataxia-retinitis pigmentosa) como nuclear (*POLG1*, *Twinkle*, *RMM2B*) pueden causar ataxia. Debe tenerse en cuenta el síndrome de temblor-ataxia ligado por premutación del cromosoma X frágil. Las ataxias espinocerebelosas (ataxias dominantes) tipos 1, 2, 3, 6 y 7 son las más frecuentes; en Galicia lo es el tipo 36 (ataxia, sordera, fasciculaciones linguales).

PO4.

Posibilidades de la terapia celular en la enfermedad cerebrovascular

T. Sobrino Moreiras

Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago (IDIS). Santiago de Compostela.

Introducción. La orientación terapéutica en el ictus isquémico agudo está limitada a las terapias reperfusiones farmacológicas o mecánicas que, aunque mejoran el pronóstico funcional, se emplean en menos de un 5% de pacientes. En la hemorragia intrace-

rebral, el panorama todavía es más desalentador, ya que actualmente no existe tratamiento farmacológico alguno que haya mostrado eficacia en la práctica clínica. Si bien se han diseñado estrategias farmacológicas neuroprotectoras, ampliamente eficaces en modelos experimentales, éstas finalmente han fracasado en el tratamiento del ictus en humanos. Tras un ictus, el pronóstico a los seis meses depende del tamaño y topografía de la lesión, así como del grado y eficacia de los mecanismos de reparación y de plasticidad neuronal del individuo, responsable último de su recuperación funcional. Por ello, las estrategias de reparación cerebral son actualmente una opción terapéutica contemplada en el tratamiento del ictus. **Objetivo.** Establecer las posibilidades actuales de la terapia celular en la enfermedad cerebrovascular. **Desarrollo.** Actualmente, la eficacia de la administración exógena de factores de crecimiento o de células progenitoras y mesenquimales se está examinando en ensayos clínicos. Estos ensayos clínicos se apoyan en los antecedentes de estudios básicos y clínicos observacionales que avalan su posible eficacia. **Conclusiones.** El conocimiento de los mecanismos moleculares y celulares que regulan los procesos de plasticidad cerebral y neuroreparación tras el ictus puede contribuir al desarrollo de una nueva opción terapéutica basada en terapia celular para la enfermedad cerebrovascular.

PO5.

Enfermedad de Huntington: espectro genético y clínico

I. Gastón Zubimendi

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Introducción. La enfermedad de Huntington (EH) es un trastorno neurodegenerativo hereditario, autosómico dominante, por una expansión patológica del triplete CAG ($n \geq 36$) en el gen mutado, de penetrancia completa. Cursa característicamente con corea y alteraciones cognitivas-conductuales progresivas. Se han descrito formas atípicas y nuevas mutaciones

en descendientes de personas con expansión en rango normal, pero próximo al patológico, denominados alelos intermedios. **Objetivos.** Comunicar la experiencia de una consulta de EH, incidiendo en casos atípicos, y revisar el estado actual de conocimiento sobre alelos intermedios para unificar criterios en estudios predictivos y en consejo genético. **Desarrollo.** Se presentan casos clínicos extremos del espectro de EH, pacientes en los que la EH se inicia a edad avanzada, con predominio de síntomas no motores o motores de escasa repercusión y grado I patológico de Vonsattel. También pacientes con inicio en edad juvenil, atípica, con elevado número de repeticiones y grado IV de Vonsattel. La definición actual del rango de repeticiones en alelos intermedios es de 27-35 y existen factores, como el tamaño del alelo, el sexo masculino, la edad avanzada del progenitor, la secuencia del gen y el haplotipo, que influyen en la expansión a rango patológico. **Conclusiones.** Existen formas atípicas de EH, no infrecuentes. Los casos de baja penetrancia suelen presentar, si lo hacen, clínica tardía y atípica y se corresponden con escasos cambios patológicos; los pacientes de inicio muy temprano presentan clínica atípica y graves hallazgos patológicos. Hay que reconsiderar y unificar criterios en test pre-

dictivo y consejo genético en alelos intermedios.

P06.

Tratamiento médico de la epilepsia: cómo empezar

J.J. Poza

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.

Introducción. En los últimos años asistimos a un constante incremento en el número de fármacos antiepilépticos, con distinto mecanismo de acción, farmacocinética y tolerabilidad. Algunos sólo están indicados como tratamiento coadyuvante de crisis parciales, pero ya hay diez aprobados para su uso en monoterapia. **Objetivo.** Revisar el perfil de los fármacos antiepilépticos y conjugarlo con las características de los posibles pacientes para ofrecer pautas orientativas que puedan ser de utilidad a la hora de elegir el primer tratamiento antiepiléptico. **Desarrollo.** El principal criterio de elección es un adecuado balance entre eficacia y tolerabilidad. Los estudios realizados hasta ahora muestran que no hay grandes diferencias en lo que se refiere a eficacia, por lo que, *a priori*, debe primarse la tolerabilidad. Dentro de este epígrafe no sólo hay que considerar la frecuencia de efectos

adversos, sino también la posible relevancia de algunos efectos secundarios en determinados pacientes. También los aspectos metabólicos tienen su importancia, especialmente en ciertas poblaciones, pues pueden agravar o dificultar el control de enfermedades concomitantes o aumentar el riesgo de padecerlas. **Conclusiones.** La multiplicidad de opciones a la hora de iniciar un tratamiento antiepiléptico no debe verse como una complicación, sino como la oportunidad de ofrecer el fármaco más ajustado a las necesidades de cada paciente.

P07.

Tratamiento médico de la epilepsia: cómo continuar si fracasa la primera opción

I. Garamendi Ruiz

Unidad de Epilepsia. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.

Introducción. Si un primer fármaco antiepiléptico fracasa en obtener el control de las crisis, debemos plantearnos el por qué: si hemos realizado el diagnóstico correcto de epilepsia o del síndrome epiléptico, si hemos empleado el fármaco adecuado en la dosis apropiada, o si el paciente lo ha tomado correctamente. Una vez resueltas estas dudas, podemos plantear el

ajuste farmacológico. **Desarrollo.** Como norma general, conviene probar un fármaco con diferente mecanismo de acción al que ha fracasado, o uno que posea varios mecanismos. Además, se deben tener en cuenta las características del paciente: edad, comorbilidades, sexo... Lo más razonable es utilizar un nuevo fármaco en monoterapia, dado que en principio conlleva menos efectos adversos, mejor cumplimiento, menor coste y menos interacciones. Es especialmente recomendable si el primer fármaco ha sido ineficaz o mal tolerado. Sin embargo, en ocasiones (como en el caso de que el fármaco inicial se tolere adecuadamente pero se obtenga una respuesta subóptima), puede recurrirse a una biterapia, teniendo en cuenta la denominada 'politerapia racional'. Se basa en asociar fármacos antiepilépticos con diferentes mecanismos de acción y que presenten interacciones farmacocinéticas y farmacodinámicas favorables, con el fin de aumentar la eficacia y minimizar los efectos adversos. Si cualquiera de estas opciones fracasa, debemos de nuevo replantear el diagnóstico y el adecuado cumplimiento, o bien considerar si nos encontramos ante una epilepsia refractaria al tratamiento farmacológico. En este caso, o si hay dudas en el diagnóstico, debe remitirse al paciente a una unidad especializada de epilepsia.