

XXXI Reunión Anual de la Sociedad Valenciana de Neurología

Castellón, 21-22 de febrero de 2014

1.

Experiencia clínica con nuevos anticoagulantes orales en pacientes con arritmia cardíaca por fibrilación auricular no valvular en la prevención primaria y secundaria del ictus isquémico en el Hospital de Vinaròs

E. Martínez Maruri, E. Rodríguez Calcaño, N. García Medina, F. Cabadés O'Callaghan
Hospital Comarcal de Vinaròs.

Introducción. La fibrilación auricular es la causa más frecuente de ictus cardioembólico. El tratamiento más eficaz es la anticoagulación. En los últimos años han aparecido nuevos anticoagulantes orales para la prevención del ictus. **Objetivo.** Evaluar la eficacia y seguridad de los nuevos anticoagulantes orales en la prevención primaria y secundaria del ictus isquémico en pacientes con arritmia cardíaca por fibrilación auricular (ACXFA) no valvular en situación real. **Pacientes y métodos.** Se evaluó la evolución clínica de 24 pacientes con ACXFA no valvular, seguidos en el Servicio de Medicina Interna, a los que se les pautaron nuevos anticoagulantes orales durante 30 meses (noviembre de 2011 a diciembre de 2013). Se utilizó la tasa de ictus isquémicos como parámetro de eficacia y la de complicaciones hemorrágicas como parámetro de seguridad. **Resultados.** De los 24 pacientes, 13 llevaban dabigatrán y 11 rivaroxabán. La edad media era de $76,1 \pm 5,9$ y $79,7 \pm 9,8$ años, respectivamente. La puntuación media de CHADS2 de los pacientes con dabigatrán fue de $4 \pm 0,9$, y con rivaroxabán, de $3,5 \pm 0,7$. La media de seguimiento con dabiga-

trán fue de $15 \pm 8,1$ meses, y con rivaroxabán, de $8 \pm 4,7$. Ningún paciente presentó un ictus isquémico. En el grupo de dabigatrán hubo dos hemorragias (15,3%): un paciente presentó hematoma cerebral, y otro, hemorragia digestiva alta. Con rivaroxabán hubo un hifema (9%) y un paciente falleció sin causa establecida. **Conclusiones.** Según nuestros resultados, los nuevos anticoagulantes parecen ser eficaces y seguros en la prevención de eventos isquémicos cerebrales. Sería necesaria una muestra mayor para confirmar estos datos.

2.

¿Es fiable el estudio ecocardiográfico realizado por neurólogos?

A. Cuevas Jiménez, P. Sahuquillo Hernández, C. Aguilera Linares, R. López Cuevas, A. Lago Martín, J.I. Tembl Ferrairó
Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Introducción. Con frecuencia ingresamos a pacientes en la unidad de ictus con estudio vascular 'normal'. El objetivo de este trabajo es valorar la capacidad de detección de fuentes embolígenas mayores dentro del mismo estudio ultrasonográfico de la valoración inicial del paciente. **Objetivo.** Comparar el estudio ultrasonográfico realizado por parte de Neurología con el que se realiza posteriormente en Cardiología. **Pacientes y métodos.** Se evaluó a 52 pacientes ingresados en la Unidad de Ictus con perfil de ictus cardioembólico, realizándose una valoración ultrasonográfica de fuentes cardíacas de émbolos por parte de un neurólogo entrenado y, posterior e independientemente, un ecocardiograma reglado, comparándose los resul-

tados de ambas pruebas. Se recogieron variables demográficas (sexo y edad) y el tipo de ictus según la clasificación de Oxford. Se presentan hallazgos para fuentes de émbolos mayores y menores. **Resultados.** La media de edad era de 64,2 años, el 71% eran hombres. En siete pacientes, el neurólogo detectó una fuente cardioembólica mayor (dos acinesias segmentarias del ventrículo izquierdo, tres miocardiopatías dilatadas y dos pacientes con doble lesión mitral), confirmándose todas ellas en el estudio por parte de Cardiología. El cardiólogo halló además un trombo intracavitario y una estenosis mitral al principio de la curva de aprendizaje en la Unidad de Ictus. Ningún paciente sin historia de cardiopatía previa fue un falso negativo. Como fuentes cardioembólicas menores, por parte de Neurología se detectaron tres aneurismas del septo interauricular y dos pacientes con hipocinesia segmentaria del ventrículo izquierdo (confirmados posteriormente por Cardiología). En cuatro pacientes se estimó una disfunción ventricular izquierda leve, que luego no se corroboró en la ecocardiografía. **Conclusiones.** El ecocardiograma reglado realizado por cardiólogos experimentados es fundamental en el estudio del paciente con ictus; sin embargo, el neurólogo vascular bien entrenado puede realizar una estimación inicial de las fuentes embolígenas cardíacas con buena fiabilidad y con ello se puede adelantar el conocimiento de la causa del ictus y gestionar adecuadamente los recursos y los momentos en los que se realizan las exploraciones.

3.

Resonancia magnética negativa en difusión en el ictus isquémico agudo

B. Mollá Insa, D. Geffner Sclarsky, J. Arnau Barrés, M. Bas Abad, M.P. Yanguas Ramírez
Hospital General de Castellón.

Introducción. La resonancia magnética ponderada en difusión (RMD) es una técnica con alta sensibilidad recomendada para el diagnóstico del ictus isquémico agudo. **Objetivo.** Conocer la frecuencia de infartos cerebrales con RMD negativa y las características clínicopidemiológicas asociadas. Como objetivo secundario, valorar la frecuencia de nuevos eventos vasculares, cambios en el diagnóstico o tratamiento en seguimiento ambulatorio de dicha cohorte. **Pacientes y métodos.** Serie consecutiva de pacientes ingresados en el Hospital General de Castellón, desde 2009 a 2012, con diagnóstico al alta de ictus isquémico. La neuroimagen fue confirmada por un neurólogo experto en patología cerebrovascular, registrándose retraso entre el inicio del ictus y su realización. Para el seguimiento se revisó retrospectivamente la historia clínica electrónica mediante el sistema de información sanitaria de atención ambulatoria (SIA) y se recogieron las siguientes variables: tiempo en meses desde el alta hospitalaria, aparición de nuevos eventos vasculares y tipo del mismo (ictus transitorio o establecido, infarto de miocardio o *angor*, arteriopatía periférica, muerte súbita o procedimientos vasculares), nuevos diagnósticos (crisis epilépticas, migraña con aura, síndrome conversivo u

otros) y cambios en tratamiento. **Resultados.** Se registraron 1.324 infartos en pacientes con una edad media de $71,3 \pm 13,5$ años; un 64,9% ingresaron directamente en la Unidad de ictus. Tenían RMd negativa 114 pacientes (8,6%; IC 95% = 7,2-10,2%), con un retraso en la realización de neuroimagen de $3,6 \pm 1,9$ días. Estos pacientes eran más jóvenes ($64,3 \pm 13,3$ años), con mayor proporción de mujeres (58%; $p < 0,001$), menor déficit neurológico al inicio (NIHSS medio: $3,27 \pm 2,57$) y menor presencia de fibrilación auricular (1,9%). Según la clasificación OSCP, más de la mitad fueron infartos lacunares y el pronóstico al alta fue favorable en la mayoría (92,9%; Rankin 0-2). Se obtuvieron datos de la evolución de 101 pacientes (88,5%, con una media de seguimiento de $17,7 \pm 11,9$ meses (rango: 1-48 meses). El 23,8% tuvo un nuevo evento vascular, el más frecuente el ataque isquémico transitorio (45,8%); en tres pacientes se detectó fibrilación auricular, con inicio de anticoagulación oral. Hubo cambio en el diagnóstico en el 7% de los pacientes (cuatro, crisis epilépticas; uno, síndrome conversivo; uno, parálisis facial periférica, y uno, angiopatía amiloidea). Respecto al tratamiento, se mantuvo el inicial en el 77,8% de pacientes. **Conclusiones.** Los infartos con RMd negativa representan menos del 10% del total de los infartos, cifra inferior a la registrada en otras series; en su mayoría se presentan como síndromes lacunares y tienen curso benigno. En pocos casos se corrige el diagnóstico por otro alternativo, por lo que consideramos importante reconocer este subgrupo.

4.

Síndrome de *flail arm* o diplejía braquial amiotrófica: descripción de cinco casos

A. Wicht, T. Sevilla Mantecón, J. Granda Méndez, N. Muelas Gómez, J.J. Vilchez Padilla, J.F. Vázquez Costa
Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Introducción. El síndrome de *flail arm* o diplejía braquial amiotrófica es una entidad clínica poco frecuente, consi-

derada una variante de la atrofia muscular progresiva, producida por una afectación selectiva de la segunda motoneurona de miembros superiores, sin afectación inicial de otras regiones. Algunos casos evolucionan a una atrofia muscular progresiva o esclerosis lateral amiotrófica, mientras que otros permanecen estables durante décadas. **Objetivo.** Describir las características clínicas, pruebas complementarias y evolución de una serie de cinco pacientes seguidos en nuestra consulta con diagnóstico de *flail arm*. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de una serie de cinco pacientes (tres varones y dos mujeres), con una edad media de 54 años (rango: 23-74 años) y un tiempo medio de evolución de los síntomas de 69 meses (rango: 31-114 meses). **Resultados.** La enfermedad se inició de forma asimétrica en tres pacientes y en la mayoría, pero no en todos, de predominio proximal. La evolución fue lentamente progresiva en cuatro, y rápida, en una paciente, con estabilización posterior. Todos presentaron durante al menos un año afectación clínica y electromiográfica exclusiva de miembros superiores. En todos los casos se descartaron bloqueos de conducción. La resonancia magnética cervical mostró estenosis foraminal en dos de ellos, motivo por el que fueron intervenidos, pese a lo cual continuó el deterioro. El estudio de autoinmunidad fue normal en todos ellos, incluida la punción lumbar y los antigangliósidos en los casos en los que se realizaron. Pese a ello, se probó tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas en dos de ellos, sin respuesta. Con la evolución aparecieron signos leves de afectación de motoneurona inferior en otros territorios en dos de los pacientes, pero sin afectación sintomática relevante. Uno de los pacientes presentó con la evolución signos leves de afectación de primera motoneurona (palmomentoniano derecho). **Conclusiones.** El síndrome de *flail arm* es una entidad poco frecuente por afectación de la segunda motoneurona, con un pronóstico más benigno que otras formas de afectación de motoneurona, como la atrofia muscular progresiva o la esclerosis lateral amiotrófica. La edad y la

forma de inicio en nuestra serie son muy variables y el diagnóstico en fases iniciales es difícil, por lo que con frecuencia los pacientes son sometidos a tratamientos innecesarios, ineficaces y potencialmente dañinos. Es importante diferenciarlo de otras formas de afectación de motoneurona por su pronóstico benigno, si bien con el tiempo puede afectar a otras regiones.

5.

Funcionamiento de una consulta monográfica de esclerosis lateral amiotrófica en un hospital general

J. Arnau Barrés, R. Vilar Ventura, J. Pinzón, B. Mollá Insa, M. Bas Abad, M.P. Yanguas Ramírez

Hospital General de Castellón.

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa incurable en la actualidad. En el paciente, se altera su autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración. El manejo de estos pacientes en una consulta especializada y en una unidad multidisciplinar ha demostrado una mejora en el pronóstico, así como en la detección y tratamiento precoz de complicaciones. En el Hospital General de Castellón, la consulta monográfica de ELA está en funcionamiento desde noviembre de 2011. **Objetivo.** Conocer la evolución de los pacientes seguidos en la consulta especializada y el acceso a los diferentes recursos asistenciales. **Pacientes y métodos.** Revisión retrospectiva de la historia clínica de los pacientes diagnosticados de ELA en el Hospital General de Castellón desde el año 1995 hasta la actualidad. Se comparó el acceso a rehabilitación, logopedia, hospitalización domiciliaria, servicios sociales, tratamiento con riluzol, ventilación no invasiva (BIPAP) y gastrostomía (PEG) entre los pacientes atendidos en la consulta especializada y los atendidos en consulta de neurología general. También se compararon los tiempos hasta PEG y BIPAP. **Resultados.** Se revisaron 46 pacientes con diagnóstico de ELA en 19 años. El 52% fueron varones y la edad media al diagnóstico

fue de 64,1 años. Diecinueve pacientes (41%) han sido valorados en la consulta de ELA en algún momento de su evolución, mientras que 11 (24%) han sido seguidos desde el diagnóstico en la consulta especializada. En los pacientes seguidos en la consulta de neurología general, la tasa de atención por servicios sociales, valoración por hospitalización domiciliaria, logopedia y tratamiento con riluzol fue del 11%, 52%, 7,4% y 89%, respectivamente. En el grupo que asistió a consulta especializada fue del 100%, salvo en logopedia (79%), encontrándose diferencias significativas en el acceso a logopedia y servicios sociales ($p = 0,000$). No se hallaron diferencias en la frecuencia de PEG y BIPAP entre ambos grupos, pero sí un tiempo significativamente menor hasta PEG en los pacientes vistos en consulta especializada desde su diagnóstico (13 frente a 3,6 meses; $p = 0,03$). También el tiempo hasta BIPAP fue menor, pero sin significación estadística (11,5 frente a 3,5 meses; $p = 0,05$). **Conclusiones.** El seguimiento de los pacientes con ELA en una consulta especializada proporciona un mejor acceso a los recursos asistenciales, así como un tratamiento temprano de las complicaciones asociadas a la evolución de la enfermedad.

6.

Consejo genético en la esclerosis lateral amiotrófica: situación actual y propuesta de funcionamiento en la Comunidad Valenciana

J.F. Vázquez Costa, J. Pérez Tur, T. Sevilla Mantecón

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Instituto de Biomedicina de Valencia-CSIC.

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad de pronóstico infausto, con un 10-15% de los casos secundarios a una mutación. La reciente descripción de la mutación C9orf72 en la ELA y la degeneración lobar frontotemporal ha permitido detectar mutaciones en individuos aparentemente esporádicos y establecer una relación fisiopatológica entre ambas entidades. La trascendencia de es-

tos hallazgos aconseja incorporarlos a la práctica clínica. Para ello, el neurólogo debe disponer de herramientas que le faciliten el consejo genético. **Objetivos.** Adaptar los recientes descubrimientos en genética de la ELA a nuestro medio y elaborar un protocolo que permita un adecuado estudio y consejo genético a los pacientes de la Comunidad Valenciana. **Pacientes y métodos.** Un neurólogo experto en ELA realizó una revisión de la bibliografía sobre consejo genético en la ELA, en base a la cual elaboró un borrador del protocolo. Este borrador fue revisado y modificado posteriormente por otra neuróloga experta en ELA y un genetista experto en enfermedades neurodegenerativas. **Resultados.** Se presenta un protocolo que se habilitará a los neurólogos que lo precisen a través de la Sociedad Valenciana de Neurología, aportando: información genérica sobre las bases genéticas de la ELA, criterios generales que deben regir el consejo genético, particularidades del consejo genético en la ELA, propuesta de protocolo de estudio genético de ELA en la Comunidad Valenciana, y folleto informativo para pacientes y familiares. **Conclusiones.** La posibilidad de realizar el estudio genético de las mutaciones más frecuentes en la ELA se debe incorporar a la práctica clínica habitual en las formas familiares y puede realizarse en el marco de proyectos de investigación en las esporádicas. El protocolo propuesto pretende dotar de información y herramientas suficientes al neurólogo para llevar a cabo un consejo genético adecuado en cada caso, incorporando los últimos avances a la práctica clínica habitual.

7.

Esclerosis lateral amiotrófica secundaria a mutación en la región C9orf72 en la Comunidad Valenciana: descripción de seis casos

J.F. Vázquez Costa, M. Boscá Blasco, Y. Pamblanco Bataller, N. Muelas Gómez, J.J. Vilchez Padilla, T. Sevilla Mantecón
Hospital Universitario y Politécnico La Fe.
Hospital Francisc de Borja, Gandía.

Introducción. La expansión del hexanucleótido GGGGCC en la región C9orf72 del genoma se ha descrito recientemente como la mutación más frecuente en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) familiar y esporádica, con una prevalencia en la población española del 27,1% y 3,2%, respectivamente. Estos pacientes son clínicamente similares a los no portadores de mutación, aunque parecen ser algo más jóvenes, con peor pronóstico y mayor frecuencia de demencia frontotemporal. **Objetivo.** Describir las características clínicas, pruebas complementarias y evolución de una serie de seis pacientes valorados en nuestra consulta y portadores de la mutación en la región C9orf72. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo. **Resultados.** Se estudió la mutación en 81 casos de enfermedad de motoneurona, encontrándose la mutación en nueve de ellos (11%). Seis de los nueve portadores de mutación fueron valorados en consultas externas de nuestro hospital, tres varones y tres mujeres con una edad media al diagnóstico de 56 años (rango: 42-67 años) y un retraso medio desde el inicio de síntomas al diagnóstico de 10 meses (rango: 6-18 meses). Dos pacientes tenían antecedentes familiares de ELA, uno más tenía antecedentes de una enfermedad neuromuscular no determinada, y otro, antecedentes familiares de demencia presenil. Dos pacientes no tenían antecedentes de ninguna enfermedad neurodegenerativa. La presentación clínica fue bulbar en tres casos y espinal en otros tres. Uno presentó demencia frontotemporal franca, y otro, síntomas pseudobulbares. Todos ellos fueron tratados con riluzol y se sometieron a una gastrostomía endoscópica percutánea, mientras que cuatro requirieron ventilación mecánica no invasiva. En ninguno se realizó traqueotomía. La supervivencia media fue de 35 meses (rango: 27-45 meses) desde el inicio de los síntomas y de 25 meses (rango: 10-41 meses) desde el diagnóstico. **Conclusiones.** La mutación en la región C9orf72 es una causa frecuente de ELA en la Comunidad Valenciana entre los pacientes con antecedentes familiares de ELA o demencia, aunque puede aparecer tam-

bién en pacientes sin antecedentes de enfermedades neurodegenerativas. Las características de estos pacientes son similares a las descritas en la bibliografía. Su diagnóstico puede aportar información pronóstica al paciente y tiene consecuencias importantes sobre su descendencia.

8.

Gliomatosis cerebral: una causa infrecuente de leucoencefalopatía

J.M. Giménez Martínez, M.E. Blanco Cantó, L. Betancourt Gómez, E. Torres San Narciso, M.A. Méndez Miralles, P. González Belmar, S. Palao Duarte, R.M. Sánchez Pérez, C. Díaz Marín, L. Volar, A. Pérez Sempere

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La gliomatosis cerebral es una forma infrecuente de glioma difuso que afecta al sistema nervioso central, cuyo diagnóstico se basa en los hallazgos de resonancia magnética (RM) y biopsia de la lesión. Se clasifica en dos tipos: tipo 1, si no existe lesión tumoral focal, y tipo 2, si además de la afectación difusa existe una lesión focal. **Objetivo.** Presentar el caso de un paciente con gliomatosis cerebral y diagnóstico inicial de leucoencefalopatía vascular, destacando la dificultad del diagnóstico de esta entidad. **Caso clínico.** Varón de 70 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes, cardiopatía isquémica y fibrilación auricular, que consultó por inestabilidad de la marcha. El familiar relataba un cuadro de tres meses de evolución de deterioro del estado general, con apatía, falta de concentración, hiporexia y pérdida ponderal de unos 10 kg. Una RM cerebral realizada dos meses antes había mostrado aumento de la intensidad de señal de la sustancia blanca profunda frontoparietal bilateral, sin captación de gadolinio, compatible con leucoencefalopatía vascular. Ingresado en el Servicio de Medicina Interna se realizó estudio de síndrome constitucional, con resultados normales, que incluyeron: hemograma, bioquímica con proteinograma, marcadores tumorales, tomografía computarizada tora-

coabdominopélvica y colonoscopia. La exploración neurológica no mostró signos focales. Se realizó una RM encefálica que mostró aumento de la intensidad de señal de la sustancia blanca profunda frontoparietal bilateral, sin captación de gadolinio, compatible con el diagnóstico de leucoencefalopatía vascular. Valorado en consultas externas, la familia refería progresión de la alteración cognitiva. La exploración neurológica mostró hemiparesia izquierda leve. Una nueva RM encefálica reveló progresión de la alteración de la sustancia blanca y dos pequeñas captaciones puntiformes de contraste en la región frontal. La espectroscopia sugería una neoplasia glial de bajo grado. Se solicitó PET-TC, sin signos de malignidad. La RM de control a las seis semanas mostró progresión radiológica y una lesión quística con realce en anillo de nueva aparición y edema circundante. La biopsia de la lesión fue compatible con gliosarcoma. **Conclusiones.** La gliomatosis cerebral es una entidad infrecuente a considerar en el diagnóstico diferencial de las lesiones difusas de la sustancia blanca, incluso en pacientes con factores de riesgo y patología vascular subyacente.

9.

Enfermedad de Parkinson avanzada: experiencia con infusión continua de apomorfina en un hospital comarcal

E. Khabbaz Cañavate, N. Pérez Carmona, L. Berenguer Ruiz, M. Lezcano Rodas, R. Hernández Lorigo, C. Díaz Marín, A. García Escrivá, M. Lloret Oltra

Hospital Marina Baixa. Hospital Levante.

Introducción. La enfermedad de Parkinson avanzada constituye hoy día un reto diagnóstico y terapéutico frecuente en las consultas de neurología. Existen varias técnicas disponibles para el tratamiento de los pacientes en dicha fase. La infusión continua subcutánea de apomorfina destaca frente a otros tratamientos por su sencillez de manejo y aplicación, perfil de seguridad y costes. **Objetivo.** Descripción clínica y epidemiológica de los pacientes tratados con infusión

continua de apomorfina en el Hospital Marina Baixa. **Pacientes y métodos.** Recogida de datos clínicos, de forma retrospectiva, de la historia clínica informatizada de Hospital Marina Baixa, del periodo comprendido entre enero de 2009 y diciembre de 2013. **Resultados.** Se encontraron seis casos (tres varones y tres mujeres), con una edad media de 70 años, un tiempo medio de evolución de la enfermedad de 9 años y un tiempo medio desde el diagnóstico hasta la instauración de la bomba de apomorfina de 7,5 años. Dosis media: 4,4 mg/h. Mejoría clínica y mejoría de la calidad de vida y de los síntomas no motores en todos los casos. Reducción en la mayoría de los casos de dosis de levodopa. Se suspendieron dos tratamientos por intolerancia a los efectos adversos, más frecuentemente náuseas, somnolencia y nódulos subcutáneos. **Conclusiones.** En general, nuestra experiencia con la infusión continua de apomorfina en la enfermedad de Parkinson avanzada es positiva, con mejoría clínica y en calidad de vida en la mayoría de casos. La implantación, manejo y seguimiento de este tratamiento es sencillo para el clínico y se puede realizar de forma ambulatoria y telemática en la mayoría de los pacientes. Como aspecto negativo, los efectos adversos pueden ser en ocasiones incapacitantes, llegando a la suspensión del tratamiento.

10.

Curso catastrófico neurológico de enfermedad de Wilson

G. Llorens Calatayud, A. García Casado, D. Blasco de Nova, A. Martín Bechet, A. Ramos Pachón, R. Chamorro Lázaro, J.M. Santonja Llabata, J.M. Láinez Andrés

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La enfermedad de Wilson o degeneración hepatolenticular es una patología poco frecuente de herencia autosómica recesiva. Produce una alteración en el metabolismo del cobre que condiciona su acumulación en los tejidos, produciendo unas manifestaciones clínicas características que es importante conocer por-

que un diagnóstico tardío lleva al paciente a sufrir secuelas neurológicas irreversibles y cirrosis. **Objetivo.** Describir un caso de inicio con hipertransaminasemia leve no filiada a los 7 años, asintomático hasta los 18, que comienza con una clínica neurológica rápidamente progresiva y una neuroimagen atípica. **Caso clínico.** Varón de 18 años que, en diciembre de 2012, inició una clínica de dificultad para la marcha, seguido de hipertonia muscular y disartria. Inicialmente se trató de forma sintomática, pero ante el progresivo empeoramiento neurológico se decidió su ingreso. En las pruebas complementarias, en enero de 2013, destacan: cobre en sangre bajo, ceruloplasmina baja y cupruria de 24 horas alta. Se objetivaron anillos de Kayser-Fleischer corneales. En la primera resonancia magnética cerebral, lesiones hiperintensas en FLAIR y con restricción muy llamativa en DW en el caudado y ambos núcleos lentiformes, con escasa hipodensidad en eco de gradiente. En ese momento se inició tratamiento con trientine y acetato de zinc. A pesar de ello, la clínica neurológica progresó de forma catastrófica, por lo que se decidió pautar tandas de cinco sesiones de recambio plasmático. Pese a los tratamientos administrados, el paciente continuó su empeoramiento neurológico, presentando en el momento actual anartria, afagia, distonía generalizada grave de las cuatro extremidades y tronco, sobre la que se superponen crisis distónicas (hasta 20 al día) que producen dolor muy intenso. Actualmente, la resonancia magnética presenta atrofia frontal y susceptibilidad paramagnética en el caudado y los núcleos lentiformes de forma simétrica. Ingresó para test de baclofeno intratecal en noviembre de 2013, con ligera mejoría, pero se produjo una sepsis que requirió la retirada del dispositivo intratecal. Finalmente, el tratamiento con fentanilo en parches y ketamina en solución oral han mejorado notablemente las crisis distónicas y el dolor. **Conclusiones.** Es importante sospechar la enfermedad de Wilson ante una clínica sugestiva, ya que es potencialmente tratable y un tratamiento precoz puede evitar secuelas devastadoras.

11.

Hemicorea como manifestación de diabetes mellitus

A. Martín Bechet, G. Llorens Calatayud, D. Blasco de Nova, A. Ramos Pachón, A. Ponz de la Tienda, J.M. Santonja Llabata, J.M. Láinez Andrés

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. De manera infrecuente, la diabetes mellitus, en su inicio o durante su evolución, puede asociar cuadros de movimientos involuntarios de inicio agudo, habitualmente unilaterales, de tipo coreico o balístico. Este cuadro ha recibido diferentes denominaciones, habiéndose propuesto recientemente el término 'estriopatía diabética'. Aunque la fisiopatología subyacente no se conoce, se postula una hipofunción de la vía indirecta de putamen-pálido interno con desinhibición del pálido externo, consecuente a una lesión sobre el putamen y el núcleo caudado. **Caso clínico.** Varón de 69 años, con historia de diabetes mellitus con mal control metabólico, en tratamiento con glipicida, que consultó por un cuadro de una semana de evolución de movimientos involuntarios de tipo coreico en el hemicuerpo izquierdo. El paciente no había consumido fármacos potencialmente causales ni tenía historia familiar de trastornos del movimiento. En la exploración mostraba un hemicorea izquierdo que afectaba fundamentalmente a las extremidades, pero incluyendo también la musculatura hemifacial y oromandibular. En bioquímica destacaba glucosa de 600 mg/dL y HbA1c del 16,2%. En la tomografía computarizada craneal destacaba una hiperdensidad del núcleo caudado, putamen y, en menor grado, pálido derechos, que en resonancia magnética se comportaba con un aumento de señal en T₁ sin restricción de difusión. El resto de estudio no mostró alteraciones. Se inició insulino terapia y quetiapina, con mejoría rápida progresiva del cuadro hasta su práctica remisión en 96 horas. **Conclusiones.** Ante un hemicorea de inicio agudo, tradicionalmente debe descartarse un origen vascular agudo y, alternativamente, un origen estruc-

tural tumoral. Nuestro caso, aunque infrecuente, recuerda que debe tenerse en cuenta el estado glucémico de estos pacientes. Su reconocimiento, basado en la clínica, los valores de glucemia y una neuroimagen altamente característica, es fundamental porque evita la extensión innecesaria de procedimientos diagnósticos y permite anticipar un pronóstico habitualmente benigno, con mejoría rápida de la clínica tras el control glucémico.

12.

¿Distonía secundaria a enfermedad de Wilson?

D.J. Corona García, J.M. Giménez Martínez, L. González Fernández, L. Betancourt Gómez, E. Torres San Narciso, M.E. Blanco Cantó, M.A. Méndez Miralles, P. González Belmar, S. Martí Martínez, L. Hernández Rubio, A. Pampliega Pérez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La degeneración hepatolenticular congénita o enfermedad de Wilson es una enfermedad del metabolismo del cobre que constituye una causa infrecuente de trastornos del movimiento, afectando a pacientes con edad media de presentación en torno a 20 años; asocia frecuentemente alteraciones psiquiátricas y hepáticas, y su diagnóstico es importante porque existe un tratamiento capaz de prevenir o mejorar las manifestaciones clínicas. **Objetivo.** Presentar el caso de un paciente con distonía probablemente secundaria a enfermedad de Wilson. **Caso clínico.** Varón de 24 años, descendiente de primos hermanos, que presentaba desde hacía un año posturas forzadas cervicales, con torsión hacia la derecha. Desde la aparición de estos síntomas, había iniciado un trastorno somatomorfo, un trastorno obsesivo compulsivo y había protagonizado un episodio grave de heteroagresividad. En la exploración neurológica destaca laterocolis y tortícolis derecho, con elevación derecha y tendencia a retrocolis. Tendencia a opistótonos con el decúbito. Resto, normal. Hemograma, coagulación, función tiroidea,

autoinmunidad, serología, vitamina B₁₂ y folato, normales. Cobre plasmático: 53 µg/dL. Ceruloplasminemia: 19 mg/dL. Cobre en orina: 19 µg/24 h. Resonancia magnética encefálica y estudio oftalmológico: sin alteraciones. Cobre intrahepático: 104 µg/g (valores normales: < 50 µg/g; valores diagnósticos de enfermedad de Wilson > 250 µg/g). Estudio genético-molecular de enfermedad de Wilson: negativo. **Conclusiones.** La edad y antecedentes del paciente, las alteraciones psiquiátricas y neurológicas y los hallazgos de hipoceruloplasmia, cobre plasmático y urinario descendido y aumento del cobre hepático orientan hacia una enfermedad de Wilson. Ante este caso, ¿debemos considerar que existe relación entre la alteración metabólica del cobre y la clínica y, por tanto, tratar?

13.

Angiopatía amiloide inflamatoria: a propósito de un caso

G. Llorens Calatayud, A. García Casado, D. Blasco de Nova, A. Martín Bechet, A. Ramos Pachón, F. Gascón Giménez, R. Chamarro Lázaro, J.M. Santonja Llabata, J.M. Láinez Andrés

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La angiopatía amiloide inflamatoria (AAI) es una entidad poco frecuente que está producida por una respuesta inflamatoria frente al depósito vascular de β-amiloide. Suele ocurrir a partir de la séptima década de la vida, con un inicio agudo-subagudo de deterioro cognitivo/encefalopatía, cefalea, crisis epilépticas o déficits focales. **Objetivo.** Describir un caso compatible con AAI a propósito del cual se revisan los criterios diagnósticos de dicha entidad. **Caso clínico.** Mujer de 85 años, con antecedente de demencia tipo Alzheimer leve de un año de evolución, en tratamiento con memantina. Múltiples consultas en urgencias médicas por cuadros de bradipsiquia, somnolencia y estupor asociado a cefalea autolimitados, sin presentar focalidad neurológica durante los meses previos al ingreso. Consultó por un cuadro agudo de caí-

da, con disfasia mixta de predominio sensitivo, sin otra focalidad, por lo que se decidió su ingreso en Neurología para completar el estudio. En las pruebas complementarias destacaba únicamente una resonancia magnética cerebral con imagen hiperintensa en FLAIR y T₂, extensa en la sustancia blanca izquierda sin captación de contraste, múltiples imágenes hipointensas en ambos hemisferios en eco de gradiente, con mayor concentración junto a la lesión descrita en la sustancia blanca, y una imagen en convexidad, todo ello compatible con micro-sangrados. Resto de pruebas complementarias con resultados anodinos. Ante la sospecha de AAI se inició tratamiento con metilprednisolona endovenosa 1 g/24 h durante cinco días, con clara mejoría del lenguaje, aunque persistía el deterioro cognitivo subyacente. Al alta se mantuvo el tratamiento con memantina y se añadió donepecilo. Pendiente de resultado APOE y de neuroimagen de control. **Conclusiones.** La AAI es una entidad poco frecuente, aunque en los últimos años se observa un aumento de los casos, quizá por un infradiagnóstico previo. Se presenta en forma de deterioro cognitivo subagudo, déficits neurológicos focales, crisis epilépticas y cefalea. Un cuadro clinicoradiológico compatible permite el diagnóstico sin necesidad de realizar biopsia. Es importante la sospecha diagnóstica, ya que el tratamiento inmunosupresor puede producir mejoría clínica y radiológica.

14.

Síndrome de reperfusión hiperagudo: complicación a tener en cuenta en el stenting carotídeo

A. Martín Bechet, G. Llorens Calatayud, D. Blasco de Nova, A. Ramos Pachón, R. Chamarro Lázaro, R. Gil Gimeno, J.M. Láinez Andrés

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. El síndrome de reperfusión es una complicación infrecuente, aunque grave, del tratamiento de la estenosis carotídea, tanto en la endarterectomía como en la angioplastia

percutánea. La clínica suele manifestarse las primeras 24-48 horas como la tríada clásica de cefalea, focalidad neurológica y crisis epiléptica. **Caso clínico.** Varón de 76 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia e hiperuricemia. Presentó dos años antes un ictus isquémico en el territorio de la arteria cerebral media izquierda de etiología aterotrombótica, detectándose una estenosis del 50% de la arteria carótida interna derecha. En seguimientos posteriores se objetivó un aumento de dicha estenosis, siendo mayor del 70%, por lo que se programó el ingreso para la realización de una angioplastia percutánea. Durante el procedimiento se produjo una depresión brusca del nivel de conciencia, asociada a hemiparesia izquierda. Se realizó una primera tomografía computarizada craneal, sin objetivarse hemorragia, por lo que se efectuó de nuevo arteriografía para descartar la presencia de trombos. Ante la ausencia de hallazgos de trombos y clínica fluctuante, se repitió la tomografía craneal (30 minutos de diferencia respecto a la primera) y se objetivó un incipiente borramiento de los surcos en el hemisferio derecho, con hiperdensidad de las circunvoluciones. Ante la clínica del paciente y los hallazgos de neuroimagen compatibles, se diagnosticó un síndrome de reperfusión hiperagudo. **Conclusiones.** El síndrome de reperfusión es una patología grave que se encuentra infradiagnosticada y para la cual no se dispone de tratamiento, tan sólo la prevención de los factores de riesgo y la monitorización del flujo sanguíneo cerebral.

15.

Enfermedad de Fabry: ¿una causa infrecuente de ictus?

L. Betancourt Gómez, P. González Belmar, E. Torres San Narciso, M.E. Blanco Canto, J. Giménez Martínez, D. Corona, L. González, M.A. Méndez Miralles, S. Martí Martínez, A. Pampliega Pérez, L. Hernández Rubio

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La enfermedad de Fabry es un trastorno del almacenamiento

lisosomal, con herencia ligada al X, caracterizado por una disminución o ausencia de la actividad de la α-galactosidasa lisosomal, por lo cual se acumula progresivamente GL-3 y otros glicosfingolípidos dentro de muchos tipos de células, incluyendo el endotelio vascular, lo que es causa de accidente cerebrovascular en pacientes jóvenes. El diagnóstico implica sospechar la enfermedad y se realiza mediante la determinación del enzima en sangre, junto con la confirmación de la mutación del gen. **Objetivo.** Describir el caso de un paciente con ictus isquémicos de pequeño vaso de repetición. **Caso clínico.** Varón de 53 años, que ingresó por un episodio brusco de parestias en el hemisferio izquierdo. Antecedentes de hipertensión arterial, ictus lacunares de repetición (tres en los últimos diez años). Sin antecedentes familiares de interés. Exploración neurológica: paresia espástica del miembro superior derecho. Hipoestesia táctil izquierda de nueva aparición. Exploración sistémica normal. Exploraciones complementarias: autoinmunidad normal, serología de virus neurotrópicos negativa. Estudio de hipercoagulabilidad: homocigoto MTHFR. Estudio cardiológico normal. Neurosonología: aterosclerosis no estenosante. Índice de pulsatilidad: 1,2, con velocidades medias normales. Líquido cefalorraquídeo y arteriografía normales. En la resonancia magnética encefálica se observaron lesiones isquémicas agudas en la región mesencefálica, periventricular derecha y frontal izquierda. Múltiples lesiones isquémicas de pequeño vaso crónicas, así como micro-sangrados supra e infratentoriales. Ante la presencia de ictus de perfil lacunar de repetición, sin evidencia de patología inflamatoria, se solicitó estudio de enfermedad de Fabry con resultado compatible. Se diagnosticó enfermedad de Fabry con afectación del sistema nervioso central. Se inició tratamiento sustitutivo enzimático con agalsidasa α. Desde el inicio del tratamiento no presentó nuevos episodios isquémicos. Todas sus hijas mostraron actividad baja de α-galactosidasa y estudio genético positivo. **Conclusiones.** La enfermedad de Fabry es una patología infrecuente. El

diagnóstico suele ser realizado por nefrólogos o cardiólogos ante la presencia de proteinuria o miocardiopatía hipertrófica, siendo infradiagnosticada como causa de ictus. Según distintas series, la enfermedad de Fabry puede ser causa de ictus criptogénico hasta en un 1-4% de los casos, por lo que la sospecha del neurólogo ante un ictus en un paciente joven es necesaria.

16.

Drenaje venoso precoz en el ictus agudo

L. González Fernández, J.M. Giménez Martínez, D.J. Corona García, L. Betancourt Gómez, E. Torres San Narciso, M.A. Méndez Miralles, P. González Belmar, S. Martí Martínez, L. Hernández Rubio, A. Pampliega Pérez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. El drenaje venoso precoz del área isquémica en el ictus agudo es un hallazgo infrecuente que forma parte del conjunto de signos tradicionalmente denominados como 'perfusión de lujo', término que define de forma genérica la dilatación de vasos observada en la zona infartada. Por otro lado, malformaciones vasculares y fístulas arteriovenosas constituyen causas inhabituales de ictus. **Objetivo.** Presentar el caso de una joven con un ictus agudo, con buena respuesta al tratamiento fibrinolítico, a quien se realizó una arteriografía como parte del estudio etiológico, mediante la cual se identificó una imagen de drenaje precoz de ganglios basales izquierdos, compatible con una fístula arteriovenosa. **Caso clínico.** Mujer de 21 años, sin antecedentes de interés, traída tras activación de código ictus por dificultad para la expresión del lenguaje, pérdida de fuerza en las extremidades derechas, pérdida de sensibilidad ipsilateral y desviación de la comisura bucal de inicio brusco la mañana del ingreso. En la exploración presentaba hemiparesia faciobraquiocrural derecha. Se realizó una tomografía computarizada craneal y estudio neurosonológico, que fueron normales, y

se inició tratamiento trombolítico, con mejoría tras dos horas, persistiendo un mínimo giro pronador derecho (NIH: 1). Se practicaron bioquímica general, serología de virus hepatotropos y neurotropos, autoinmunidad, ácido láctico y pirúvico, hormonas tiroideas, marcadores tumorales, tóxicos, electrocardiograma, ecocardiograma y angiorresonancia magnética, todos ellos normales. Tanto la tomografía computarizada como la resonancia encefálica a las 24 horas presentaban una imagen compatible con un infarto isquémico agudo en los ganglios basales izquierdos. El nuevo estudio neurosonológico detectó un foramen oval permeable. Se realizó una arteriografía diagnóstica, que identificó un profuso teñido capilar en los ganglios basales izquierdos, destacando la aparición de un drenaje venoso precoz de esa misma zona, en dirección a la vena cerebral interna-seno recto, compatible con una fístula arteriovenosa cerebral o microformación arteriovenosa. Ante la posibilidad de que fuese causa del ictus (si bien el inicio brusco en nuestro caso orientaba a origen arterial), se decidió realizar una arteriografía de control a los tres meses. En ella no se encontraron malformaciones arteriovenosas, fístula ni otras alteraciones, con lo que se concluyó que la fístula arteriovenosa fue consecuencia y no causa del ictus. **Conclusiones.** La arteriografía diagnóstica es una prueba más sensible que otras técnicas no invasivas para la identificación de alteraciones vasculares. En casos en los que no es posible determinar si la presencia de fístula arteriovenosa en la fase aguda es factor etiológico o consecuencia del ictus isquémico, resulta necesario el control radiológico para valorar la evolución.

17.

Trombosis venosa cerebral: a propósito de un caso

M.P. Yanguas Ramírez, J. Arnau Barrés, B. Mollá Insa, M. Bas Abad, B. Claramonte Clausell

Hospital General de Castellón.

Introducción. La trombosis venosa cerebral es una entidad multifactorial, poco frecuente y cuyo diagnóstico debe ser rápido con la finalidad de instaurar un tratamiento precoz, evitar complicaciones graves y mejorar el pronóstico del paciente. Hace años se consideraba una entidad de pronóstico fatal, pero en la actualidad, gracias al diagnóstico precoz por neuroimagen, su pronóstico es favorable en la mayoría de los pacientes con un manejo adecuado. **Caso clínico.** Mujer de 37 años, en tratamiento con anticonceptivos orales, que tras un cuadro de cefalea de tres días de evolución presentó un episodio brusco de visión borrosa, vómito y deterioro del nivel de consciencia. En la exploración destacaba desconexión del medio, con apertura ocular a la llamada y movilidad conservada en las cuatro extremidades. Se realizó tomografía axial computarizada (TAC), angio-TAC y resonancia magnética cerebral, donde se objetivó trombosis masiva de senos venosos sagital, transversos y sigmoideos, con isquemia temporooccipital izquierda y edema supra e infratentorial. Se inició tratamiento anticoagulante con enoxaparina sódica, 70 mg/12 h, y corticoterapia endovenosa. A las 72 horas, la paciente presentó un patrón de hipertensión endocraneal refractaria, precisando tratamiento con manitol, hipertónico y pentotal. En la TAC de control se evidenció una disminución de densidad de la trombosis. La paciente pudo ser extubada a las dos semanas del ingreso y presentó buena evolución posterior. El estudio de autoinmunidad y trombofilia fue negativo, por lo que el único factor de riesgo conocido fue la toma de anticonceptivos orales. Al alta, la paciente presentaba ligera disfasia y acalculia, con leve alteración de la escritura como única focalidad neurológica. **Conclusiones.** Como se describe en la bibliografía, se sabe que el diagnóstico y el tratamiento precoces influyen en el pronóstico final de los pacientes con trombosis venosa cerebral. En el caso descrito observamos que, pese a lo extensa que fue la trombosis y que contaba con factores de mal pronóstico, como el grave deterioro del nivel de consciencia, su evolución fue favora-

ble gracias al diagnóstico e inicio del tratamiento de forma precoz. Por ello, debemos considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de pacientes jóvenes con síntomas neurológicos, prestando especial atención a aquellos casos de presentación subaguda.

18.

Infartos cerebelosos en un paciente con arteritis de células gigantes

M.P. Yanguas Ramírez, J. Arnau Barrés, B. Mollá Insa, M. Bas Abad, R. Vilar Ventura

Hospital General de Castellón.

Introducción. La arteritis de células gigantes (ACG) es la forma más común de vasculitis sistémica en adultos, con una incidencia de 70,1 casos/100.000 habitantes en mayores de 80 años. El infarto cerebrovascular se presenta en un 7% de los pacientes con ACG, pero como primera manifestación es inusual y con mal pronóstico asociado. Por ello, es importante identificar los signos principales de la ACG y considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial del ictus isquémico en el anciano. **Objetivo.** Presentar el caso de una paciente mayor, en la cual se llegó al diagnóstico de ACG tras padecer varios infartos cerebelosos. **Caso clínico.** Mujer de 85 años, que consultó en urgencias por un cuadro de mialgias, anorexia y pérdida de peso de dos meses de evolución, asociado a dificultad progresiva para la articulación del lenguaje y la marcha. Neurológicamente presentaba *grasping* bilateral, ligera disartria e incapacidad de mantener la bipedestación. En la analítica destacaba una marcada anemia microcítica (Hb: 8,7 g/dL; volumen corpuscular medio: 77,8 fL), sin otras alteraciones. Se realizó tomografía axial computarizada y resonancia magnética cerebral, evidenciándose dos grandes lesiones en los pedúnculos cerebelosos y otras de menor tamaño, periféricas en los hemisferios cerebelosos, compatibles con lesiones isquémicas en el territorio de las arterias cerebelosas posteroinferiores. Se realizó ecocardiografía y *Holter*, que descartaron por su nor-

malidad una causa embolígena. En una nueva analítica se objetivó una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 69 mm/h y en el estudio neurovascular se visualizó una arteria temporal con bajo flujo. Se diagnosticó ACG y se comenzó tratamiento con prednisona, con lo cual la paciente presentó reducción de la VSG y mejoría de la serie roja. Durante el ingreso, no se produjeron complicaciones y se mantuvo una estabilidad neurológica, persistiendo al alta una ligera disartria y ataxia que la incapacitan para la deambulaci3n. **Conclusiones.** Como se describe en la bibliografía, la ACG es una causa infrecuente de ictus isquémico. Dentro de las complicaciones isquémicas de la ACG, los infartos vertebrobasilares, como en el caso descrito, son los menos frecuentes, representando en las series menos del 2% de las manifestaciones neurológicas. En nuestra paciente, las manifestaciones clínicas más frecuentes de la ACG pasaron inadvertidas o se encuadraron en otro contexto clínico, sin hacer sospechar de esta etiología hasta los resultados analíticos y de neuroimagen. Por ello, resulta importante saber identificar las manifestaciones principales de la ACG y considerarla en el diagnóstico diferencial de ictus isquémico en personas ancianas.

19.

Mutación del gen *D178N* expresado fenotípicamente como encefalopatía de Creutzfeldt-Jakob: primer caso en la Comunidad Valenciana

E. Martínez Maruri, N. García Medina, M. López Alemany, F. Cabadés O'Callaghan
Hospital Comarcal de Vinar3s.

Introducci3n. Un 10-15% de los casos de enfermedades pri3nicas se deben a mutaciones genéticas y se transmiten por herencia autos3mica dominante. El *D178N* es la mutaci3n que se asocia al insomnio fatal familiar (IFF), pero puede haber una variabilidad fenotípica y solapamiento con la encefalopatía de Creutzfeldt-Jakob (ECJ).

Se presenta un caso en el que fenotípicamente parece ECJ y genéticamente era IFF. No ha habido casos declarados en la Comunidad Valenciana, por lo que éste sería el primero. **Caso clínico.** Var3n de 53 ańos, con antecedente familiar de un primo con IFF. Acudi3 por primera vez a urgencias por diplopía de dos meses de evoluci3n y disfagia en la última semana. Exploraci3n neurol3gica: pares craneales indemnes, fuerza muscular 5/5 en cuatro extremidades, hiperreflexia en las extremidades inferiores, clonía y reflejo cutaneoplantar de extensi3n bilateral, sin alteraci3n sensitiva, dismetría en maniobra tal3n-rodilla. Marcha con aumento de base de sustentaci3n. Tándem de imposible realizaci3n. Resonancia magnética cerebral y medular sin hallazgos, Analítica: creatinfosfocinasa de 335 U/L, y ácido fólico, vitamina B₁₂, vitamina E y autoinmunidad, normales. Líquido cefalorraquídeo, normal, y serologías y cultivos, negativos. MMSE: 23/30. Se paut3 benexol 1-1-1 y auxina 1-1-1 y abstinencia de alcohol. Después de dos meses se ańadi3 un empeoramiento de la ataxia que le imposibilitaba la marcha, además de deterioro cognitivo rápida y progresivo y mioclonías. Se repitieron todas las pruebas y en la segunda neuroimagen no se objetivaron anomalías con respecto a la previa. El electroencefalograma mostr3 afectaci3n cerebral difusa. El estudio del líquido cefalorraquídeo result3 positivo para la proteína 14-3-3, y el resto de serologías y cultivos fueron negativos. El estudio genético mostr3 la mutaci3n en *D178N*. El paciente sigui3 un curso de deterioro rápida y progresivo, siete meses más tarde ingres3 por un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda, sufri3 una parada cardiorrespiratoria y falleci3. Necropsia: encefalopatía espongi3forme humana genética. **Conclusiones.** La expresi3n fenotípica del gen *D178N* es muy variable, como se ha comunicado en algunas publicaciones. Este caso sería el primero en la Comunidad Valenciana, donde la expresi3n del gen *D178N* se expresa como una ECJ.

20.

PET amiloide con 18F-florbetapir: una nueva herramienta para el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer en fase prodr3mica. A propósito del primer caso de aplicaci3n clínica en Europa

A. del Olmo Rodríguez, P. Sopena, E. Cańizares, A.I. Cuevas Jiménez, L. Pérez-Romero Martínez, J. García

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Doctor Peset. Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Nueve de Octubre.

Introducci3n. El diagnóstico precoz y preciso de la enfermedad de Alzheimer (EA), cuando todavía se categoriza como deterioro cognitivo leve, es de especial relevancia en la neurología actual. No obstante, al tratarse de una etapa prodr3mica, sin demencia, de escasa sintomatología y con relativa buena preservaci3n funcional, es importante tener el apoyo diagnóstico de nuevos biomarcadores que complementen objetivamente los hallazgos clínicos del paciente y su exploraci3n neuropsicol3gica. **Objetivo.** Mostrar la utilidad de la PET cerebral amiloide con 18F-florbetapir como prueba de apoyo diagnóstico en pacientes con deterioro cognitivo leve tipo amnésico, perfil hipocámpico, con biomarcadores negativos en el líquido cefalorraquídeo. **Caso clínico.** Var3n de 74 ańos, con un cuadro de deterioro cognitivo de un ańo de evoluci3n, sin limitaci3n de sus actividades de la vida diaria. Sin focalidad neurol3gica alguna, salvo reflejos de liberaci3n frontal. La batería de tests neuropsicol3gicos mostraba alteraciones mnésicas (memoria l3gica a corto y largo plazo, memoria de fijaci3n a largo plazo de recuerdo libre). T@M: 34/50. MMSE: 29/30. Ante la sospecha clínica de EA prodr3mica, se practic3 una punción lumbar para la determinaci3n de biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (amiloide y tau). Comprobados doblemente, los resultados fueron normales. Se practic3 PET-TC cerebral con fluorodeoxiglucosa, que mostr3 anomalías compatibles con EA. Ante estos resultados contradictorios, se decidi3 completar el estudio con la realizaci3n de PET cerebral ami-

loide con 18F-florbetapir. Los resultados de esta PET cerebral se valoraron como positivos para EA. **Conclusiones.** La PET cerebral amiloide con 18F-florbetapir es una buena herramienta para el diagnóstico etiol3gico de deterioros cognitivos leves de perfil amnésico hipocámpico. Además, es el primer caso en Europa en emplearse dicha técnica en la práctica clínica, excluidos los estudios en ensayos clínicos.

21.

Polineuropatía sensitivomotora como forma de presentaci3n de la amiloidosis primaria: a propósito de un caso

J. García Ull, I. Dob3n Martínez, A.I. Cuevas Jiménez, L. Pérez-Romero Martínez, E. Cańizares Ledo, A. González Masegosa

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Doctor Peset.

Introducci3n. La amiloidosis primaria produce en un tercio de los pacientes polineuropatía predominantemente sensitiva. Suele afectar a miembros inferiores, es progresiva, simétrica y de predominio distal. Los pacientes presentan disestesias dolorosas, disminuci3n de la sensibilidad al dolor y la temperatura, disautonomía, disfunci3n esfinteriana y posteriormente se desarrolla debilidad motora. **Objetivo.** Presentar, a propósito de un caso, el diagnóstico de la amiloidosis primaria en base a la afectaci3n neurol3gica como forma de inicio de la enfermedad sistémica. **Caso clínico.** Var3n de 73 ańos, que consult3 en Medicina Interna por un cuadro de p3rdida de 17 kg de peso durante dos ańos, disminuci3n del apetito y del volumen de la voz al acabar el día, sensaci3n de sequedad de boca y atragantamiento con líquidos. Asimismo, refería p3rdida de fuerza y de sensibilidad en ambas piernas y torpeza en las manos. El paciente presentaba, desde hacía dos ańos, estreñimiento y retenci3n urinaria que había sido asociada a prostatismo. En la exploraci3n se objetivaba debilidad generalizada, fasciculaciones y disminuci3n de la sensibilidad en ambos miembros inferiores. Fue remitido a Neurología por

sospecha de esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Se realizaron diversas pruebas complementarias que apoyaron el diagnóstico de amiloidosis primaria. Inmunofijación: banda oligoclonal kappa y Bence-Jones positivas débiles ambas. Electromiografía: signos de denervación generalizada con potenciales de unidad motora polifásicos (reinervación) y trazados voluntarios pobres. Signos de afectación en las conducciones periféricas motoras y sensitivas de características mixtas, aunque de mayor predominio axonal. Biopsia del tejido celular subcutáneo (abdomen): tejido adiposo con depósitos de material hialino amorfo estromales y en las paredes de los vasos, con expresión de rojo Congo y birrefringencia verde manzana en el estudio con luz polarizada. **Conclusiones.** ¿Qué datos ayudarían a descartar una ELA en este paciente? En primer lugar, la afectación sensitiva en miembros inferiores (en la mayoría de casos de ELA el sistema sensitivo está conservado). En segundo lugar, la disautonomía y el mal control de esfínteres (las motoneuronas de Onufrowicz en la médula sacra están esencialmente respetadas en la ELA). Ante estos resultados, concluimos que la clínica que hará sospechar una neuropatía amiloide será la presencia de disestesias dolorosas, pérdida de la sensibilidad al dolor y a la temperatura, asociando disautonomía y posteriormente debilidad motora. Todo ello, junto a un cuadro sistémico caracterizado por pérdida de peso, cansancio, clínica de disfunción autonómica, disfunción esfinteriana y semiología de insuficiencia cardíaca o afectación renal.

22.

Tratamiento con rituximab en pacientes con neuromielitis óptica y anticuerpos IgG-NMO/AQP4

M.A. Méndez Miralles, J.M. Giménez Martínez, P. González Belmar, M.E. Blanco Cantó, L. Betancourt Gómez, E. Torres San Narciso, R. Sánchez Pérez, C. Díaz Marín, A. Pérez Sempere

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad inflamatoria desmielinizante del sistema nervioso central que afecta principalmente a los nervios ópticos y la médula espinal. El dato más específico de la NMO que lo distingue de la esclerosis múltiple es la presencia de anticuerpos IgG frente a los canales de acuaporina 4 (IgG-NMO/AQP4). Los pacientes con dichos anticuerpos y neuritis óptica o mielitis extensa se tratan igual que los pacientes con NMO clínicamente definida. El tratamiento se basa en inmunosupresores, pero no existen ensayos clínicos debido a la rareza de la enfermedad. **Objetivo.** Describir las características clínicas y el resultado del tratamiento inmunosupresor en tres pacientes con NMO y espectro NMO con anticuerpos IgG-NMO/AQP4. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 44 años que comenzó en 1999 con neuritis óptica y resonancia magnética (RM) cerebral normal. Líquido cefalorraquídeo (LCR) sin bandas oligoclonales. La paciente presentó neuritis óptica y mielitis de repetición, sin respuesta a interferón β , mitoxantrona y azatioprina. En el año 2006 se detectaron anticuerpos IgG-NMO/AQP4. En 2007 se inició tratamiento con rituximab, sin presentar nuevos episodios de neuritis óptica o mielitis, con estabilidad de la situación neurológica y remisión de los signos de inflamación medular. Caso 2: mujer de 63 años con neuritis óptica de repetición bilateral. RM sin lesiones desmielinizantes cerebrales o medulares. LCR sin bandas oligoclonales. Analítica con anticoagulante lúpico y anticuerpos IgG-NMO/AQP4. Se inició tratamiento con rituximab, sin presentar nuevos episodios de neuritis óptica a lo largo de un año de seguimiento. RM de control sin signos de neuritis óptica o mielitis. Caso 3: mujer de 37 años con neuritis óptica y mielitis de repetición. LCR sin bandas oligoclonales. Determinación inicial de anticuerpos IgG-NMO/AQP4 negativa y posteriormente positiva. Tratada inicialmente con azatioprina, sin respuesta, y luego con rituximab, presentó a pesar del último tratamiento nuevos episodios de mielitis extensa. **Conclusiones.** La NMO y el espectro NMO asociado a anticuerpos IgG-NMO/AQP4

es una enfermedad grave que requiere un alto índice de sospecha. El rituximab es un tratamiento bien tolerado que ha sido eficaz en dos de las tres pacientes presentadas; sin embargo, es necesario disponer de nuevos tratamientos para los pacientes que no responden a azatioprina o rituximab.

23.

Mutismo acinético como forma de presentación de leucoencefalopatía postanóxica retardada

Y. Pamblanco Bataller, R. Sivera Mascaró, E. Gargallo Rico, L. Lacruz Ballester, F.J. Domingo Monge, M.E. Bosca Blasco, A. Escandell

Hospital Francesc de Borja. Gandía.

Introducción. La encefalopatía postanóxica retardada es una complicación poco frecuente de la hipoxia cerebral. Son bien conocidas las manifestaciones agudas de la anoxia, pero la encefalopatía postanóxica retardada aparece de forma tardía, lo que dificulta el diagnóstico. **Objetivo.** Describir un caso de mutismo acinético como forma de presentación de encefalopatía postanóxica retardada. **Caso clínico.** Varón de 50 años con antecedentes de cefalea crónica diaria tensional, tabaquismo y síndrome depresivo. Ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos por depresión respiratoria secundaria a sobredosis de analgésicos mórficos, con situación de coma (escala de coma de Glasgow: 3), precisando intubación orotraqueal. A partir del tercer día presentó evolución favorable, con mejoría del nivel de conciencia y extubación. Durante su estancia en sala mantuvo nivel de conciencia y funciones cognitivas normales. Ocho días después del alta, desarrolló en 72 horas somnolencia con disminución de respuesta a estímulos. En urgencias se realizaron tomografía computarizada cerebral y punción lumbar, normales. En la exploración neurológica permanecía vigil, con apertura ocular espontánea aunque con seguimiento ocular errático y ausencia de emisión de lenguaje. Tono espástico apendicular y escasa movilidad voluntaria en plano. En las si-

guientes 24 horas aparecieron pausas de apnea prolongadas que precisaron intubación orotraqueal. Destacaba un aumento de espasticidad, hiperreflexia y reflejos de liberación frontal. La resonancia magnética cerebral mostró una marcada alteración de la sustancia blanca difusa en T₂ y FLAIR, sin captación de contraste, y estudio vascular normal. Analítica sanguínea normal (autoinmunidad, serologías de virus de inmunodeficiencia humana, *Brucella*, hepáticas, cobre, ceruloplasmina, anticuerpos antitiroideos y lactato). Bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo ausentes. Se trata de un caso de mutismo acinético secundario a leucoencefalopatía difusa grave. En el diagnóstico diferencial han de excluirse causas tóxico-metabólicas, autoinmunes e infecciosas-priónicas. Ante la posibilidad de etiología disimmune se ensayó tratamiento con inmunoglobulinas, sin mejoría. El estudio de ácidos grasos de cadena larga para descartar adrenoleucodistrofia fue normal. El antecedente de hipoxia aguda y la posterior evolución favorable apoyaron el diagnóstico de encefalopatía postanóxica retardada. **Conclusiones.** De forma característica, el paciente recupera el nivel de conciencia tras la anoxia aguda y al cabo de 2-3 semanas se produce un rápido deterioro neurológico con alteración del nivel de conciencia, alteraciones neuropsiquiátricas y piramidismo, debido a una desmielinización masiva. El pronóstico es favorable en un período de 3-12 meses. Los hallazgos de neuroimagen y la historia son de gran utilidad en el diagnóstico. No obstante, el diagnóstico diferencial es amplio y deben descartarse otras causas de leucoencefalopatía.

24.

Lesión troncoencefálica como manifestación inicial de neurosarcoidosis

E. Torres San Narciso, L. Betancourt Gómez, J. Giménez Martínez, M.J. Blanco, D.M. Corona, L.D. González, C. Díaz

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. Un 3-15% de los pacien-

tes con sarcoidosis tienen manifestaciones neurológicas centrales o periféricas. El diagnóstico es complejo y se basa en datos clínicos, histológicos y exclusión de otras causas. El tratamiento debe individualizarse en función de la gravedad, la respuesta a la terapia inicial y la toxicidad de ésta.

Caso clínico. Mujer de 31 años, sin antecedentes de interés, cuya clínica se inició con un síndrome troncoencefálico subagudo e hipertensión. En la tomografía axial computarizada se detectó una lesión cerebelosa y de tronco del encéfalo, y en la resonancia magnética (RM) se apreció una lesión heterogénea en el dorso de la protuberancia, pedúnculo cerebeloso medio y bulbo derecho adyacentes al IV ventrículo, con captación puntiforme del contraste. Se planteó el diagnóstico de lesión ocupante de espacio cerebelo-bulbo-protuberancial derecha como primera posibilidad. Se realizó una biopsia cerebral, que mostró granulomas no necrotizantes de tipo sarcoido, compatible con neurosarcoidosis. La paciente presentó varias complicaciones: fistula de líquido cefalorraquídeo, ventriculitis y necesidad de drenaje ventricular. Insuficiencia del drenaje valvular que cursó con cefalea holocraneal asociada a vómitos. Pérdida de fuerza en el miembro inferior izquierdo, con cifras de adenosina deaminasa elevadas, y aparición en RM de múltiples captaciones puntiformes en ambos hemisferios cerebrales y cerebelosos. Síndrome de Cushing. Se inició tratamiento con corticoides (prednisona) y se efectuó un control radiológico periódico. En una RM de control se visualizó empeoramiento radiológico y se inició tratamiento con azatioprina, sin mejoría clínica ni radiológica. Ante la ausencia de clínica sistémica se realizó una PET-TC, que permitió detectar adenopatías cervicales patológicas que se biopsiaron y se observaron granulomas no necrotizantes compatibles con sarcoidosis. Se retiró progresivamente la azatioprina, se disminuyeron los corticoides y se inició tratamiento con metotrexato y ácido fólico. **Conclusiones.** Algunas de las dificultades han sido la falta de clínica sistémica y la mala respuesta al tratamiento esteroideo. Es importante saber cuándo y con qué

fármaco debe iniciarse una segunda o tercera línea de terapia en la que el metotrexato, la azatioprina y fármacos biológicos son las opciones a tener en cuenta. La neurosarcoidosis es una enfermedad poco frecuente. El uso de 18F-fluorodeoxiglucosa-PET en pacientes sin clínica sistémica identifica lugares potenciales de biopsia. Los fármacos inmunosupresores representan un avance terapéutico importante.

25.

Ceguera, convulsión y coma

L. Vilaplana Domínguez, J.M. Sánchez Martínez, L.F. Gómez Betancur, C. Quintanilla Bordás, A. Castillo Ruiz, J. Parra Martínez

Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. La intoxicación por metanol es poco frecuente, pero produce afectación grave del sistema nervioso central y es potencialmente mortal.

Objetivos. Presentar el caso clínico de una intoxicación por metanol que se inició con alteraciones visuales, crisis epilépticas y coma en las horas posteriores, y describir las claves para llegar a un diagnóstico y tratamiento precoz. **Caso clínico.** Varón de 44 años con antecedentes de alcoholismo y tabaquismo grave. Horas antes de su llegada a urgencias inició un cuadro de malestar general, dolor abdominal, náuseas, vómitos y alteración visual, seguido de dos crisis tónicas. En urgencias, el paciente se encontraba en coma (escala de coma de Glasgow: 3), con pupilas midriáticas arreactivas y desviación de la mirada hacia la izquierda, e inestabilidad hemodinámica con hipotensión arterial y apneas que requerían intubación orotraqueal. Ante un coma de etiología no filiada se administró tratamiento empírico, sin obtener respuesta. Se solicitó una tomografía axial computarizada (TAC) cerebral, radiografía de tórax, gasometría arterial, analítica de sangre y orina incluyendo tóxicos. Posteriormente presentó nuevas crisis de mioclonías faciales y tonicoclónicas en miembros superiores. Por lo que se realizó una punción lumbar, que fue normal, y un electroencefalograma a las 24 horas, con trazado plano. Los

resultados de imagen y analíticos fueron normales, salvo la gasometría arterial, que mostraba acidosis metabólica grave con anión GAP elevado. Ante la forma de instauración del cuadro, los antecedentes del paciente y los resultados analíticos, se sospechó una intoxicación por metanol y se instauró tratamiento precoz (etanol y hemodiálisis). Finalmente se confirmó la sospecha diagnóstica al obtenerse niveles de metanol de 102 mg/mL, con mala evolución posterior a pesar del tratamiento precoz. Se realizó un estudio Doppler-TC, que fue compatible con un paro circulatorio cerebral a las 72 horas. **Conclusiones.** La intoxicación por metanol es poco frecuente pero potencialmente grave. Es muy importante sospecharla e iniciar el tratamiento específico con etanol de forma precoz. La presencia de síntomas gastrointestinales inespecíficos, pérdida de agudeza visual, crisis epilépticas y acidosis metabólica con anión GAP elevado tienen que hacer sospechar una intoxicación de este tipo. Las lesiones típicas en la TAC cerebral son la necrosis en los ganglios de la base y la sustancia blanca subcortical, aunque puede ser normal como en este caso.

26.

Lesión reversible en el esplenio: MERS

A. Ramos Pachón, G. Llorens Calatayud, D. Blasco de Nova, A. Martín Bechet, A. García Casado, R. Chamorro Lázaro, J.M. Santonja Llabata, J.M. Láinez Andrés

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La presencia de lesiones transitorias en el esplenio del cuerpo calloso en relación al efecto directo de fármacos antiepilépticos, su retirada, encefalitis víricas y trastornos metabólicos y electrolíticos, se ha descrito de modo infrecuente, pero no excepcional. **Objetivos.** Presentación y discusión de un caso clínico con lesiones reversibles tipo MERS relacionadas con carbamacepina. **Caso clínico.** Mujer de 47 años sin antecedentes patológicos de interés. Remitida a nuestra consulta por neuralgia del trigémi-

no izquierda, en tratamiento con carbamacepina, y neuroimagen normal. Semanas después del inicio del tratamiento, la paciente presentó clínica de diplopía, bradipsiquia y ataxia. Con niveles de carbamacepina en rango terapéutico, en una resonancia magnética cerebral se apreció una lesión en el esplenio del cuerpo calloso, con restricción a la difusión, altamente sugestiva de corresponder a una encefalitis/encefalopatía leve por lesión reversible aislada del cuerpo calloso (MERS). En estudio de neuroimagen de control cuatro semanas después, se observó la desaparición completa de la lesión, que confirma la sospecha diagnóstica de MERS. **Conclusiones.** Ante una lesión en el esplenio del cuerpo calloso parece razonable mantener una actitud cautelosa ante la posibilidad de que se trate de una lesión transitoria y de perfil clínico benigno. Deben revisarse exhaustivamente los tratamientos actuales, los tratamientos retirados y los trastornos hidroelectrolíticos subyacentes.

27.

Cuando brilla la corteza cerebral... Diagnóstico diferencial de las lesiones con restricción cortical en secuencias de difusión de resonancia magnética

M.E. Blanco Cantó, A. Aguilar Gutiérrez, L. Betancourt Gómez, C. Poyatos Ruipérez, A. Pampliega Pérez

Servicio de Neurología, Hospital General Universitario de Alicante. Servicio de Radiología Médica, Hospital Universitario Doctor Peset.

Introducción. La presencia de un patrón de restricción de la difusión e hiperintensidad en FLAIR en los estudios de resonancia magnética (RM) del córtex cerebral se ha descrito en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), sobre todo en estadios precoces. Sin embargo, este patrón puede observarse en otras entidades neurológicas que pueden manifestarse también como demencias progresivas, como encefalopatías hipóxicas corticales, metabopatías, enfermedad de Alzheimer y epilepsia. **Objetivo.** Describir una serie de casos con restricción de la di-

fusión en el córtex cerebral y los diferentes diagnósticos correspondientes a este patrón. **Pacientes y métodos.** Pacientes provenientes del Hospital General de Alicante y del Hospital Doctor Peset, a los cuales se les realizó una RM por estudio de demencia progresiva u otra entidad. **Resultados.** Serie de siete casos de pacientes con patrón de restricción cortical en secuencias de difusión de RM. Cuatro pacientes presentan diagnóstico definitivo de ECJ, tres de los cuales con patrón en RM de restricción de difusión en el córtex cerebral, y uno, sólo en los ganglios basales. Los otros tres casos se consideran en el diagnóstico diferencial del patrón de restricción de la difusión cortical, y cuyos diagnósticos definitivos fueron: trombosis venosa cortical, identificada por angiorresonancia; estado epiléptico focal, confirmado mediante electroencefalograma, y enfermedad de Alzheimer, diagnosticada mediante estudio anatómopatológico. **Conclusiones.** Aunque la hiperintensidad cortical correspondiente a la restricción en las secuencias de difusión presenta una gran sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de ECJ, las imágenes en FLAIR y en seleccionados casos en T₁ pre/postcontraste deben evaluarse cuidadosamente en todos los pacientes con demencia rápidamente progresiva. Es importante además valorar la presencia de hiper/hipointensidades en las imágenes convencionales, la predilección por determinadas zonas y la resolución o evolución de las imágenes patológicas, así como el contexto clínico del paciente, con el fin de llevar a cabo un correcto diagnóstico diferencial.

28.

Respiración de Cheyne-Stokes en la insuficiencia cardíaca: ¿corazón o cerebro?

A propósito de un caso

H. Argente Escrig, L. Morales, J. Sanz, K. Jerusalem, M.A. Martínez, P. Rubio Sánchez, M.A. Arnau, L. Bataller Alberola
Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Introducción. La respiración de Cheyne-Stokes (RCS) es un patrón respiratorio cíclico descrito en la encefalopatía me-

tabólica, en el daño hemisférico bilateral, en la etapa diencefálica del coma por herniación central y en lesiones altas de la protuberancia. Además, la RCS se ha constatado en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) durante el sueño o en estado de vigilia. La presencia de lesiones cerebrales hemisféricas o del tronco en estos últimos pacientes no ha sido bien documentada. **Objetivo.** Descripción clínica, radiológica y estudio polisomnográfico de un paciente con RCS durante la vigilia y el sueño, e ICC mediante evaluación clínica, resonancia magnética cerebral y estudio polisomnográfico (*split night study*) en condiciones basales y con servoventilador.

Caso clínico. Varón de 77 años, con antecedentes de ICC por miocardiopatía dilatada isquémica, ictus en el territorio de la arteria cerebral media izquierda hacía diez años, diabetes mellitus, hipertensión arterial (HTA) y dislipemia. Ingresó por descompensación de su insuficiencia cardíaca por empeoramiento de la HTA. Recibió tratamiento con diuréticos, nitratos y oxígeno suplementario. En el examen físico mostraba ingurgitación yugular, disnea en reposo, edemas foveolares tibiomaleolares y crepitantes bibasales en la auscultación. En la exploración neurológica no se detectó ningún déficit, salvo una mínima asimetría facial. Además, durante la vigilia, se apreciaba un patrón respiratorio cíclico compatible con RCS. El estudio polisomnográfico documentó el patrón de RCS durante todo el tiempo de sueño y vigilia. La resonancia magnética mostró un área encefalomalácica en el territorio de la arteria cerebral media izquierda, lesiones troncoencefálicas de naturaleza vascular que implicaban la base pontina y dos infartos lacunares derechos en la base del tegmento pontino. El paciente fue tratado mediante servoventilador, que amortiguó la RCS sin hacerla desaparecer. **Conclusiones.** Se ha postulado que los pacientes con ICC pueden desarrollar RCS durante el sueño debido a una hipersensibilidad del centro respiratorio a los cambios de CO₂. Sin embargo, se desconoce por qué sólo un pequeño porcentaje de estos pacientes desarrolla RCS durante la vigilia. En nuestro paciente, la existencia

de lesiones cerebrales pudo contribuir a la aparición de RCS durante la vigilia. Se cree que son los estímulos procedentes del prosencéfalo los que impiden la aparición de apnea incluso en condiciones en las que la PaCO₂ está muy por debajo del umbral apneico. Son necesarios estudios con un mayor número de pacientes que investiguen la presencia de lesiones cerebrales en pacientes con ICC y RCS durante la vigilia.

29.

Riesgo de recurrencia tras una primera crisis epiléptica

M. Guaba Camilo, S. Palao Duarte, D. Corona

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La epilepsia es una de las enfermedades neurológicas más frecuentes. Se calcula que el 70% de los pacientes llevan una vida normal. No obstante, aún existe un 25% de pacientes farmacoresistentes. Entre los factores pronósticos desfavorables se encuentran el inicio precoz de la epilepsia, la causa sintomática, el número de crisis previo inicio del tratamiento o la presencia de diferentes tipos de crisis. La posibilidad de detectar de forma precoz estos pacientes podría mejorar su pronóstico al iniciar tempranamente estrategias médicas, psicológicas e intervencionistas. **Objetivo.** Analizar el riesgo de recurrencia de crisis epilépticas en los pacientes ingresados en el servicio de neurología de un hospital general con el diagnóstico de primera crisis epiléptica, así como los factores asociados que influyen en el desarrollo de una epilepsia farmacoresistente. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional de pacientes diagnosticados de primera crisis con seguimiento durante seis años. Se incluyeron las siguientes variables: edad, sexo, antecedentes familiares de epilepsia, antecedentes médicos, traumatismos craneoencefálicos, tipo de crisis, resultados del electroencefalograma, hallazgos de neuroimagen, diagnóstico final y tratamiento utilizado. En las revisiones se recogen los datos de recurrencia de crisis con inicio o cambio de fármacos antiepilépticos (FAE).

Resultados. Muestra de 55 pacientes, 35% mujeres y 65% varones. Un 62% con crisis sintomáticas (mayoría de origen vascular), un 20% esenciales, un 11% criptogénicas y un 7% idiopáticas. El 56% se manifestaban como crisis generalizadas (edad media: 33 años), con alteraciones en alguna de las pruebas complementarias en el 47% de los casos. El 47% presentaban crisis parciales (edad media: 55 años), con alteraciones de pruebas en el 70% de los casos. Se inició FAE en el 74% de los casos, siendo los más frecuentes el ácido valproico y el levetiracetam, con buen control de las crisis. Sólo el 21% de crisis sintomáticas sin FAE inicial presentaron un nuevo ataque durante el primer año. En el 23% de estos pacientes se suspendió el FAE a los 2-3 años sin recurrencia de crisis. **Conclusiones.** El origen sintomático vascular no parece influir en el desarrollo de farmacoresistencia. El retraso en el inicio de FAE no influye en una mayor probabilidad de repetir crisis. El ácido valproico y el levetiracetam muestran igual efectividad en todo tipo de crisis. Los hallazgos patológicos en las pruebas complementarias influyen en la decisión de iniciar FAE precozmente, pero no en la recurrencia.

30.

Código ictus en el departamento de salud de La Fe. Análisis comparativo de los años 2012 y 2013

R. López Cuevas, J.I. Tembl Ferrairó, P. Sahuquillo Hernández, A. Wicht Sardá, M.J. Ibáñez Julia, A. Lago Martín
Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Introducción. El código ictus es un proceso asistencial complejo y multidisciplinar, de cuya correcta ejecución depende el pronóstico del paciente. **Objetivos.** Realizar un análisis comparativo de los códigos ictus activados en los años 2012 y 2013 y presentar los datos de los códigos ictus en un hospital de referencia de la Comunidad Valenciana. **Pacientes y métodos.** Recolección prospectiva de todos los códigos ictus activados en el Hospital La Fe durante los años 2012 y 2013. Análisis estadístico de los datos registrados y

comparación evolutiva de los resultados de ambos años. **Resultados.** En el año 2013 se activó el código ictus en 238 ocasiones, frente a 216 ocasiones en 2012. En 2013, el 36,6% de los casos correspondió a mujeres, un 17,2% fue de inicio en el despertar y un 16,8% tuvo una hora de inicio indeterminada. En 2013, el 5,5% de los códigos ictus fueron activados vía atención primaria, el 28,6% a través del CICU, el 42,9% mediante urgencias del Hospital La Fe, el 3,8% vía intrahospitalaria y el 16,4% desde otros hospitales. En el año 2012, estas cifras fueron del 5,6%, 27%, 46%, 6% y 16%, respectivamente. El porcentaje de activaciones correspondientes al propio departamento de salud La Fe fue del 28,6% en 2013, y en el año 2012, del 41%. De los departamentos de salud Manises y la Ribera, se atendieron 9 y 4 casos respectivamente en 2012, y 14 y 5, respectivamente, en 2013. En el año 2012 se realizaron 69 fibrinólisis, y en 2013, 56. **Conclusiones.** Se mantiene la tendencia de incremento en el número de códigos ictus con el paso del tiempo. A pesar del incremento de códigos ictus activados, el número de fibrinólisis ha disminuido. En cuanto al origen de la activación, no se han apreciado cambios relevantes, manteniéndose la mínima representación de Manises y la Ribera.

31.

Cierre percutáneo de la orejuela izquierda: a propósito de tres casos

M.A. Méndez Miralles, M.E. Blanco Cantó, A. Pampliega Pérez, S. Martí Martínez, J.M. Ruiz Nodar

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La fibrilación auricular no valvular (FANV) está presente en un 3-5% de la población mayor de 65 años y constituye la causa del 16% de los ictus. En dos tercios de los pacientes se identifica la presencia de trombo auricular, habitualmente localizado en la orejuela izquierda. El tratamiento principal es la anticoagulación. Sin embargo, hay pacientes con alto riesgo hemorrágico (antecedentes de hemorragia intracraneal o di-

gestiva) en los que la anticoagulación está contraindicada. Recientemente se ha desarrollado una técnica percutánea que excluye la orejuela izquierda de la circulación sistémica a través de diferentes dispositivos: Watchman y Amplatzer Cardiac Plug. **Objetivo.** Describir una serie de pacientes que fueron sometidos al cierre percutáneo de la orejuela izquierda (CPOI) en el Hospital General Universitario de Alicante. **Casos clínicos.** Presentamos tres pacientes con fibrilación auricular y alto riesgo de ictus cardioembólico, en los que se ha realizado el CPOI. Caso 1: mujer de 83 años, con múltiples hemorragias digestivas bajas en relación con la anticoagulación (acenocumarol, dabigatrán), por lo que ésta se suspendió. Un mes más tarde, presentó trombosis de la arteria basilar. Caso 2: varón de 70 años, con fibrilación auricular valvular (insuficiencia mitral reumática), anticoagulado con acenocumarol, que se suspendió tras la aparición de hemorragias lobares de repetición en relación a angiopatía amiloide. Posteriormente recibió tratamiento antiagregante, que también se retiró por hemorragia digestiva alta. Caso 3: varón de 80 años, con deterioro cognitivo leve y FANV en tratamiento anticoagulante (acenocumarol), que se suspendió por hemorragia lobar parietal izquierda. Dos años más tarde, presentó infarto de la arteria cerebral media derecha, por lo que se inicia dabigatrán que hubo de retirarse por hepatopatía. Todos estos pacientes presentaban fibrilación auricular de alto riesgo embólico y contraindicación absoluta para la anticoagulación. Por ello, se realizó el CPOI. Durante el procedimiento se efectuó arteriografía con punción transeptal y se colocó el dispositivo Watchman bajo control angiográfico y ecografía transesofágica, procediendo a la exclusión de la orejuela izquierda de la circulación sistémica. Ningún paciente presentó complicaciones periprocedimiento. Cabe destacar la presencia de bradicardia sintomática (40 latidos/min) en el último paciente, que se hallaba en tratamiento concomitante con betabloqueantes. **Conclusiones.** El CPOI es una alternativa a valorar en pacientes con FANV adecuadamente seleccionados para la preven-

ción de eventos embólicos que no pueden recibir tratamiento anticoagulante por alto riesgo hemorrágico.

32.

Factores de riesgo de transformación hemorrágica en pacientes con ictus agudo tratados con trombólisis sistémica

L. Betancourt Gómez, E. Torres San Narciso, M.E. Blanco Cantó, J. Giménez Martínez, D. Corona, L. González, S. Martí Martínez, A. Pampliega Pérez, L. Hernández Rubio

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. El tratamiento fibrinolítico intravenoso con activador tisular del plasminógeno recombinante (rtPA) continúa siendo el pilar del manejo en el ictus agudo y una de sus complicaciones más temidas es la transformación hemorrágica. Diversos estudios han demostrado que el riesgo de presentar esta complicación se triplica o cuadruplica en estos casos. La frecuencia descrita en los ensayos clínicos es del 6,4-19,5%, y para los estudios observacionales, del 2,7-15,7%; muy probablemente esto se deba a la diversidad de definiciones. Entre los factores de riesgo descritos de transformación hemorrágica destacan la hiperglucemia, la puntuación de NIHSS al inicio y los signos precoces de isquemia en la tomografía computarizada. **Objetivos.** Determinar la tasa de hemorragia cerebral en las primeras 24 horas tras el tratamiento fibrinolítico, diferenciando las sintomáticas de las no sintomáticas, e identificar los factores que influyen en su aparición. **Pacientes y métodos.** Se revisó retrospectivamente la base de datos del Hospital General Universitario de Alicante de pacientes sometidos a fibrinólisis en el período comprendido entre el 1 de enero de 2011 y el 30 de octubre de 2013. Se recogieron variables demográficas (edad, sexo), factores de riesgo cardiovascular, tratamiento con antiagregantes, tiempo hasta la trombólisis, NIHSS inicial, tensión arterial y glucemia en urgencias, y signos precoces de isquemia en la tomografía computarizada. También

se recogieron datos para analizar la evolución: NIHSS y Rankin al alta. La hemorragia cerebral se clasificó en infarto hemorrágico tipo 1 (IH1), infarto hemorrágico tipo 2 (IH2), hemorragia parenquimatosa tipo 1 (HP1), hemorragia parenquimatosa tipo 2 (HP2) y remota, y en función de la clínica, en sintomáticas y no sintomáticas. **Resultados.** Se efectuó fibrinólisis a 201 pacientes en este período: 30 (14,9%), presentaron transformación hemorrágica en las primeras 24 horas, de ellos 4 (1,9%) IH1, 11 (5,5%) IH2, 5 (2,5%) HP1, 7 (3,5%) HP2 y 3 (1,5%) remotas. Los pacientes con transformación hemorrágica tipo HP2 se asociaron a cifras de tensión arterial más elevadas –con una media de 174/92 mmHg–, una puntuación de NIHSS mayor –17,2 (13,2-21,2) frente a 14,8 (12,9-16,7)– y una peor evolución –seis de los siete pacientes fallecieron durante su ingreso. Los otros tipos de hemorragia no se asociaron a una peor evolución. **Conclusiones.** La transformación hemorrágica tras la trombólisis continúa siendo una complicación temida; es importante identificar la frecuencia con la que se presenta y los factores que pueden influir en su aparición.

33.

Complicaciones tras técnicas de revascularización carotídea

E. Torres San Narciso, L. Betancourt Gómez, A. Pampliega Pérez, J. Giménez, M. Blanco, L. González, D. Corona, S. Martí, L. Hernández

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La estenosis de la arteria carótida interna extracraneal es responsable del 15-20% de los ictus isquémicos. Las opciones disponibles de revascularización carotídea son la endarterectomía y la angioplastia con o sin colocación de stents. La eficacia de la endarterectomía para prevenir ictus está bien establecida, particularmente en estenosis sintomáticas, y la angioplastia se presenta como una alternativa potencial de tratamiento frente a la endarterectomía en determinadas condiciones. Pretendemos comparar la seguridad y efica-

cia de ambas técnicas en nuestro medio. **Objetivos.** Primario: determinar la presencia de ictus o muerte periprocedimiento y en los primeros 30 días. Secundarios: estimar las complicaciones locales o sistémicas o vasculares carotídeas, y estudiar la relación entre la presencia de complicaciones observadas y los datos clínicos de los pacientes. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional, retrospectivo, en un centro individualizado (Hospital General Universitario de Alicante). Se incluyó a todos los pacientes procedentes del área que han recibido tratamiento revascularizador desde el 1 de enero de 2013 hasta el 31 de enero de 2014. Se recogieron los datos demográficos, los factores de riesgo vascular, el diagnóstico clínico, el tiempo transcurrido desde la solicitud hasta que se realizó el tratamiento y si existía oclusión carotídea contralateral. El neurólogo registró las incidencias periprocedimiento, durante la hospitalización y a los 30-60 días del procedimiento; en esta última visita se efectuó además un estudio neurosonológico para evaluar la permeabilidad arterial. Se utilizó el programa estadístico SPSS v. 18.0 para analizar los resultados. **Resultados.** Durante el año 2013 e inicio de 2014 se realizaron 17 angioplastias y 16 endarterectomías. Uno de los pacientes a los que se realizó angioplastia presentó una trombosis *intra-stent* durante el procedimiento, dando lugar a un ictus invalidante de la arteria cerebral media izquierda. Un paciente presentó un hematoma retroperitoneal; uno, neurotoxicidad por contraste; dos, pseudoaneurisma femoral, y cuatro, síndrome del seno carotídeo. De las 16 endarterectomías, dos pacientes presentaron hematoma cervical, y otros dos, hematoma en las cuerdas vocales. **Conclusiones.** Se observó un mayor número de complicaciones locales entre los casos tratados mediante angioplastia. Sin embargo, no hubo diferencias significativas en la presencia de ictus invalidante o muerte entre las dos técnicas, por lo que ambas han de considerarse en el tratamiento revascularizador carotídeo en función de los factores de riesgo de cada paciente y de las características de la estenosis que padece.

34.

Trombólisis en mayores de 80 años. Seguridad y eficacia en la práctica clínica

M. Bas Abad, J. Arnau Barrés, B. Mollá Insa, M.P. Yanguas Ramírez, C. Vilar Fabra
Hospital General de Castellón.

Introducción. Debido al incremento en la esperanza de vida en las últimas décadas, el grupo de pacientes con ictus isquémico y edad superior a 80 años que reciben rtPA supone una importante proporción del total de las trombólisis realizadas en la práctica clínica diaria, a pesar de estar fuera de indicación en la ficha técnica del fármaco. **Objetivo.** Describir las características clínicas, seguridad y eficacia de los pacientes mayores de 80 años sometidos a terapia trombolítica durante un período de tres años en el Hospital General de Castellón en comparación con los menores de 80 años. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional de pacientes incluidos en una base de datos recogida prospectivamente, con diagnóstico al alta de ictus isquémico trombolizado. **Resultados.** Durante el periodo 2011-2013 se realizó trombólisis en un total de 209 pacientes. Los mayores de 80 años (mediana: 83 años; rango intercuartílico: 82-85) representaron el 23% del total de la muestra. El déficit neurológico instaurado tras el ictus fue más grave en este grupo (NIHSS: 15 frente a 11), con menores niveles de independencia preictus (Rankin modificado 0-1: 87,5% frente a 97,5%). A las 24 horas tras trombólisis se objetivó una mejoría de tres puntos en ambos grupos (NIHSS: 12 frente a 8), y a las 48 horas, sólo el grupo más joven redujo el déficit en un punto (NIHSS: 12 frente a 7). Durante la hospitalización, los pacientes mayores de 80 años sufrieron un mayor número de complicaciones sistémicas (67% frente a 36%; $p = 0,01$) y neurológicas (40% frente a 30%; $p = 0,012$), a expensas de deterioro neurológico progresivo y reictus. No se obtuvieron resultados significativos en cuanto a hemorragias intracerebrales sintomáticas tras tratamiento entre ambos grupos (4,8% frente a 3,2%; $p = 0,645$).

Se observó además una mayor tasa de mortalidad (29% frente a 10%; $p = 0,02$) y una mayor reducción en la independencia al alta (Rankin modificado 3-5: 55% frente a 38%; $p = 0,035$) en comparación con el grupo más joven. **Conclusiones.** El ictus isquémico tratado con rtPA en pacientes mayores de 80 años representa una cuarta parte del total de las trombólisis en nuestro medio. La trombólisis endovenosa es segura sin aumentar las complicaciones hemorrágicas, pero no en términos de eficacia global, con una mayor mortalidad y discapacidad, ya que estos pacientes presentan un mayor número de complicaciones que empeoran el pronóstico funcional y vital. Sin embargo, debido a la seguridad y la ausencia de complicaciones hemorrágicas, los pacientes mayores de 80 años no deben ser excluidos del tratamiento trombolítico endovenoso.

35.

Neuroimagen intraoperatoria: avances en la estimulación cerebral profunda

I. Rubio Agustí, I. Martínez Torres, A. Gutiérrez Martín, R. Conde Sarón, V. Belloch Ugarte, P. Rubio Sánchez, V.E. Villanueva Haba, J.A. Burguera Hernández, C. Botella Asunción

Departamentos de Neurología, Neurocirugía, Neurofisiología y Radiodiagnóstico. Hospital Universitario y Politécnico la Fe. Valencia.

Introducción. En la cirugía de estimulación cerebral profunda, la precisión al implantar los electrodos en la diana seleccionada es crucial para obtener un efecto clínico satisfactorio. La colocación subóptima minimiza el beneficio sintomático, condiciona la aparición de efectos secundarios y puede obligar a una nueva intervención para recolocar los electrodos. La incorporación de una técnica de imagen intraoperatoria podría permitir corregir posibles desviaciones de la trayectoria *in situ*, mejorando la precisión. **Objetivos.** Estudiar la fiabilidad del sistema de adquisición de imagen intraoperatoria O-arm (Medtronic) para determinar la posición de los electrodos, y analizar la precisión del pro-

cedimiento de implantación implementando este sistema. **Pacientes y métodos.** Se incluyó a 20 pacientes consecutivos operados aplicando un protocolo que incluía la adquisición de imágenes intraoperatorias mediante el sistema O-arm. La fiabilidad del sistema de neuroimagen se comprobó comparando la posición del electrodo obtenida mediante el sistema O-arm con la obtenida en la tomografía computarizada de control posquirúrgica. La precisión de la implantación se estudió comparando la posición final del electrodo con la diana prequirúrgica. Se contrastó la precisión del procedimiento con un grupo control de 27 pacientes consecutivos intervenidos previamente a la incorporación intraoperatoria del sistema de neuroimagen. **Resultados.** No se hallaron diferencias significativas entre el sistema O-arm y la tomografía postoperatoria para definir la posición del electrodo. La precisión de la implantación mejoró en el grupo intervenido con el nuevo protocolo: la distancia euclídea entre la diana planificada y la posición final del electrodo se redujo de forma significativa (1,8 frente a 2,4 mm; $p = 0,023$) y el porcentaje de electrodos desplazados de la diana y la necesidad de reintervención se redujo del 9,6 al 2,7% y del 3,8 al 0%, respectivamente. **Conclusiones.** El sistema de adquisición de imagen intraoperatorio O-arm permite definir de manera fiable la posición de los electrodos durante la cirugía. La utilización de este sistema permite mejorar la precisión de la implantación, reduciendo la necesidad de reintervención.

36.

Estimulación cerebral profunda con anestesia general

I. Martínez Torres, I. Rubio Agustí, R. Conde, P. Rubio, C. Botella, A. Gutiérrez
Hospital Universitario y Politécnico La Fe.

Introducción. La estimulación cerebral profunda (ECP) del núcleo subtalámico es un tratamiento eficaz en pacientes seleccionados con enfermedad de Parkinson (EP) avanzada. Durante la implantación de los electrodos se utiliza el microrregistro y la estimula-

ción. Con estas técnicas intraoperatorias se pretende mejorar la precisión de la implantación. Tradicionalmente, estos procedimientos se realizan bajo anestesia local, con el consiguiente discomfort para los pacientes. Desde enero de 2012 disponemos en nuestro quirófano del sistema O-arm (Medtronic), una fluoroscopia 3D que permite una reconstrucción de las imágenes a modo de tomografía axial computarizada y que puede utilizarse en cualquier momento durante la intervención. Este sistema permite tener un control anatómico intraoperatorio de la localización de los electrodos de microrregistro y del electrodo de ECP. Desde enero de 2013 se protocolizó la cirugía de ECP con anestesia general y control anatómico intraoperatorio. **Objetivo.** Valorar la precisión de la implantación de electrodos de ECP con anestesia general en una serie de pacientes con EP implantados en el núcleo subtalámico. **Pacientes y métodos.** Se intervino a 26 pacientes con anestesia general. De éstos, 19 fueron implantados en el núcleo subtalámico bilateral. La anestesia general se mantuvo con propofol y remifentanilo, manteniendo el índice bispectral por encima del 50% durante el microrregistro y realizando una macroestimulación para valorar efectos secundarios (contracciones musculares, desviación ocular, alteración pupilar). Se realizó una adquisición de imágenes con el sistema O-arm de los electrodos de microrregistro y del electrodo de ECP. La precisión de la implantación se realizó comparando las coordenadas cartesianas, resumiendo en distancia euclídea del electrodo de ECP frente a diana preparatoria planificada. La precisión se comparó con la de un grupo de pacientes similares implantados con anestesia local utilizando el sistema O-arm. **Resultados.** La precisión de la implantación con anestesia general fue similar a la de la implantación con anestesia local (distancia euclídea: $1,92 \pm 0,74$ frente a $1,80 \pm 0,90$; $p = 0,417$; prueba t). Aunque todavía no disponemos del seguimiento clínico de un año, podemos confirmar que la evolución clínica de los pacientes es satisfactoria, no hemos detectado efectos secundarios que limiten la efica-

cia de la estimulación y los parámetros de estimulación son similares a los utilizados en pacientes implantados con anestesia local. **Conclusiones.** La implantación de los electrodos de ECP con anestesia general es una opción segura y eficaz y no afecta a la precisión de la implantación de los electrodos.

37.

Eficacia de un sistema de rehabilitación del miembro superior parético mediante interfaz tabletop tangible

E. Noé, R. Llorens, C. Colomer, B. Moliner, M. Alcañiz, G. Martínez, M. Pérez-Pomares, C. Rodríguez Sánchez-Leiva, J. Ferri

Servicio de Neurorrehabilitación y Daño Cerebral, Hospitales NISA. Instituto Interuniversitario de Investigación en Bioingeniería y Tecnología Orientada al Ser Humano (Labhuman), Universitat Politècnica de València.

Introducción. La rehabilitación del miembro superior parético es un reto para los servicios de rehabilitación por la alta frecuencia de presentación de este déficit y la gran implicación del brazo en las actividades funcionales de la vida diaria. La rehabilitación de estas dificultades incluye abordajes clásicos, a menudo tediosos, o en base a sistemas tecnológicos costosos o poco aplicables a la población con daño cerebral. Todo ello hace que los resultados de recuperación del miembro superior a menudo sean pobres, especialmente si se comparan con la recuperación del miembro inferior. **Objetivo.** Diseñar y validar clínicamente un sistema de interacción tabletop con objetos tangibles, capaz de detectar y analizar los movimientos de la extremidad superior e integrarlos en un paradigma de rehabilitación motora para pacientes con daño cerebral. **Pacientes y métodos.** Sistema: sistema de proyección con eje perpendicular a la superficie que se quiere convertir en interactiva. Interfaz: cámara de profundidad de Kinect. Ejercicios: ocho ejercicios del repertorio motor de los pacientes con objetivos funcionales. Muestra: cinco pacientes con paresia braquial (balance motor > 2) tras da-

ño cerebral adquirido con más de seis meses de evolución. Protocolo: 30 sesiones de una hora de duración siguiendo los principios del aprendizaje motor. Evaluación: T1 (un mes previo al inicio), T2 (inicio), T3 (fin), T4 (un mes tras el fin). Escalas: estructuras –Ashworth, índice motor, dinamómetro, Fugl-Meyer–, función –Manual Function Test, Wolf Motor Function Test, Nine-Hole Peg Test, Box & Blocks, Motor Activity Log– y usabilidad –System Usability Scale (SUS), Intrinsic Motivation Inventory (IMI)–. Resonancia magnética funcional (RMf): dos pacientes estudiados con paradigma de activación codo-muñeca al inicio y al final del tratamiento. **Resultados.** El sistema mostró buenos resultados en términos de eficacia clínica (funcionalidad) y usabilidad (IMI > 5 en todas las subescalas; SUS: $80,3 \pm 12,2$). Los resultados en funcionalidad eran superiores a los cambios en las escalas de valoración de estructuras. Dichos cambios pueden relacionarse con el efecto del tratamiento sobre las estructuras cerebrales ipsilesionales (RMf). **Conclusiones.** Se presenta un sistema mediante interfaz tabletop tangible que puede resultar útil para la rehabilitación del miembro superior parético en pacientes con daño cerebral. Estos beneficios deben tenerse en cuenta sobre todo considerando su bajo coste, su portabilidad y su eficacia, incluso en muestras de larga cronicidad. Como ventajas añadidas, el sistema es mínimamente invasivo (permite movimiento libre) y posibilita el apoyo del brazo y la manipulación de objetos tangibles.

38.

Estudio del nervio óptico mediante técnicas no invasivas en pacientes con esclerosis múltiple

M. Carcelén Gadea, A. Cervelló Donderis, J.M. Pons Amate, T. Blanco Hernández, A. Gracia García, C. García Villanueva, V. Huguet Pradas, L. Vilaplana Domínguez

Servicios de Neurología, Neurofisiología Clínica y Oftalmología. Fundación Investigación. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) se ha considerado clásicamente como una enfermedad inflamatoria desmielinizante del sistema nervioso central, pero en los últimos años se ha demostrado que el daño axonal está presente desde fases precoces y es el responsable de la discapacidad a largo plazo de los pacientes. El nervio óptico es una estructura ideal para estudiar el daño axonal en la EM. **Objetivo.** Establecer el valor del estudio del nervio óptico con diferentes técnicas exploratorias no invasivas: potenciales evocados visuales (PEV), tomografía de coherencia óptica (OCT) y eco-dúplex, en los casos de EM remitente recurrente con y sin neuritis óptica. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional prospectivo con una fase de selección de 18 meses (junio de 2011 a enero de 2013), en el que se incluyeron de manera consecutiva pacientes diagnosticados de EM remitente recurrente sin o con neuritis óptica al menos seis meses antes y EDSS < 4, en el Servicio de Neurología del Hospital General Universitario de Valencia. Se diferenciaron tres grupos: EM sin neuritis óptica ($n = 27$), EM con neuritis óptica ($n = 29$) y controles sanos ($n = 29$). Se analizaron variables demográficas, clínicas y de neuroimagen y a cada sujeto se le realizó PEV, OCT y eco-dúplex transorbitario. **Resultados.** Los grupos eran homogéneos en cuanto a edad y sexo, con mayor frecuencia de mujeres y edad media de 36 ± 6 años. El tiempo de evolución de la enfermedad, el número de brotes y la discapacidad también fueron similares en ambos grupos. Se encontraron diferencias significativas en latencia y amplitud de los PEV, grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina y diámetros longitudinal y transversal del nervio óptico medido por ecografía. **Conclusiones.** La OCT, los PEV y la ecografía son pruebas no invasivas que permiten detectar alteraciones estructurales y funcionales del nervio óptico ocasionadas por su inflamación y por la propia EM. El grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina puede ser útil como marcador de daño axonal global en estos pacientes.

39.

Tratamiento de la esclerosis múltiple con fingolimod oral. Descripción de una serie prospectiva hospitalaria

E. Cañizares Ledo, A.I. Cuevas Jiménez, L. Pérez-Romero Martínez, J. García, A. González, L. Landete Pascual

Hospital Universitario Doctor Peset.

Introducción. El fingolimod es una de las nuevas terapias en el tratamiento de la esclerosis múltiple. Su acción me-

dia a través de la inactivación reversible del receptor de S1P en los linfocitos, provocando su secuestro en el ganglio linfático. Dicho secuestro se produce, en mayor medida, a expensas de los linfocitos memoria. Actualmente, el fingolimod es un tratamiento de segunda línea sujeto a criterios de uso.

Pacientes y métodos. Se describen las características clínicas y demográficas de los pacientes tratados con fingolimod oral en nuestro hospital, así como su evolución, la eficacia del fármaco y los efectos adversos encontrados.

Resultados. Veinticinco pacientes (60%

mujeres), con una evolución media de la esclerosis múltiple de 8,96 años, una tasa anual de brotes previa de 1,68 y una EDSS media previa de 3,18. A los seis meses, la tasa de brotes se redujo en un 83,5% y un 78% de los pacientes permanecían libres de brotes. A los 12 meses, la tasa de brotes se redujo en un 73,6% y un 67% de los pacientes permanecían libres de brotes. Y a los 18 meses, la tasa de brotes se redujo en un 83,3% y el 75% de los pacientes permanecieron libres de brotes. La EDSS se estabilizó o mejoró en un 72,2% a los seis meses, en un

58,3% a los 12 meses y en un 62,5% a los 18 meses. Quince pacientes sufrieron efectos adversos, todos leves, excepto dos de ellos que llevaron a la retirada del tratamiento. Otro paciente suspendió el tratamiento por ineffectividad. **Conclusiones.** El fingolimod es un fármaco eficaz en condiciones de práctica clínica habitual. Es bien tolerado y no supone especiales problemas de manejo. Resulta fundamental observar el protocolo de minimización de riesgos.