#### XXXVII Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurología (I)

Málaga, 16-18 de octubre de 2014

#### **COMUNICACIONES ORALES**

#### 01.

Evaluación de la seguridad y factibilidad de dos dosis diferentes de células madre mesenquimales autólogas derivadas de tejido adiposo en pacientes con esclerosis múltiple progresiva secundaria que no responden a los tratamientos registrados

O. Fernández, G. Izquierdo, M. Guerrero, G. Navarro, A. León, M.J. Pinto Medel, M.D. Páramo, D. Pozo, P. Gálvez, L. Leyva Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Objetivo. Evaluar la seguridad y factibilidad de dos dosis de células troncales mesenguimales de teiido adiposo (CMMTAd), administradas por vía intravenosa, en pacientes con esclerosis múltiple progresiva secundaria (EMPS) que no responden a tratamientos convencionales. Sujetos y métodos. 30 pacientes con EMPS y fracaso terapéutico distribuidos en tres brazos de 10 pacientes: grupo control (placebo) y grupos experimentales (1 millón y 4 millones CMM/kg de peso). Parámetros de seguridad: aparición, intensidad y relación con el medicamento en estudio de efectos adversos y efectos adversos graves. Parámetros de factibilidad: variables clínicas (brotes y progresión) y paraclínicas (RM, potenciales evocados, TOC, pruebas neuropsicológicas y escalas de calidad de vida). Resultados. A lo largo del ensayo se registraron 70 efectos adversos y 4 efectos adversos graves: un caso de atragantamiento, dos infecciones urinarias y una infección respiratoria que dio lugar al fallecimiento. En todos los casos se investigó la posibilidad de una relación causal con la terapia o los procedimientos de administración, no encontrándose relación en ningún caso. Conclusiones. La seguridad del tratamiento ha quedado demostrada para los tres brazos experimentales, tanto por la ausencia de efectos adversos graves como porque la incidencia observada de efectos adversos no se considera superior a la que se produce en la población de pacientes con esta patología fuera de un ensayo clínico. La factibilidad ha quedado demostrada porque se ha conseguido seleccionar a los 30 pacientes, extraer el tejido adiposo, aislar, expandir e infundir las CMMTAd por vía intravenosa, y medir todas las variables clínicas y paraclínicas propuestas.

#### 02.

Análisis del transcriptoma de pacientes con esclerosis múltiple en las primeras 24 horas tras la administración de interferón β, en función de la respuesta al tratamiento

B. Oliver Martos, C. Arnaiz, M.J. Pinto Medel, M. Suardiaz, I. Hurtado, C. Marín Bañasco, F. Díez de Baldeón, L. Leyva, O. Fernández

Laboratorio de Investigación. UGC Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga. IBIMA. Málaga.

**Objetivos.** Evaluar los cambios producidos en el transcriptoma de pacientes con esclerosis múltiple (EM), inmediatamente después de la inyección de interferón  $\beta$  (IFN  $\beta$ ) y estable-

cer patrones de expresión diferenciales entre pacientes respondedores y no respondedores al tratamiento. Pacientes y métodos. Se incluyeron nueve pacientes con EM remitente recurrente, realizándose extracciones antes de la inyección con IFN β (TO) y 4, 12 y 24 h postinyección. Los pacientes que experimentaron uno o más brotes y un incremento de al menos un punto en la escala EDSS al año de tratamiento fueron clasificados como no respondedores. El ARN se aisló de sangre total y se utilizó el Sureprint G3 human gene expression microarray (ID028004) (Agilent) siguiendo el protocolo one-color Microarray-Based gene expression v.6.5, analizando 42.406 transcriptos por muestra. Los datos se analizaron utilizando bioconductor v R. Resultados. 1.398 genes modificaron su expresión a las 4 h respecto a TO  $(p \le 0.05)$ , 1.952 genes a las 12 h (entre otros, MxA: p = 7.08 E-06: OAS: p = 3.49 E-06) v 59 genes lo hicieron a las 24 h. Según la respuesta al tratamiento, 12 h postinyección, los pacientes respondedores modificaron 429 genes, y los no respondedores, 76 genes. Se han identificado genes exclusivamente diferenciados en respondedores y genes exclusivamente diferenciados en el grupo de no respondedores en cada uno de los tiempos analizados. Conclusiones. El diseño del estudio permite atribuir los cambios en la expresión génica a la inyección con IFN β, identificándose patrones de expresión diferenciales, sobre todo 12 h postinyección, que podrían utilizarse para caracterizar la respuesta al tratamiento.

#### 03.

### Tratamiento endovascular carotídeo: antes y después de las unidades de ictus

A. Domínguez Mayoral, R. de Torres Chacón, J. Abril Jaramillo, M.A. Quesada García, R. Ruiz Salmerón, S. Pérez Sánchez, G. Izquierdo, M.A. Gamero

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción. El auge de la angioplastia-stenting carotídeo (ASC) impulsa la necesidad de mejoría en el manejo diagnóstico y terapéutico de las complicaciones vasculares. Pacientes v métodos. Presentamos la experiencia de 287 pacientes tratados mediante ASC en el Hospital Virgen Macarena desde el año 2008 hasta la actualidad, comparando los resultados del primer v segundo período (antes y después de la Unidad de Ictus, respectivamente). Los criterios de inclusión eran estenosis carotídeas significativas sintomáticas o asintomáticas asociadas a oclusiones contralaterales. Durante el ingreso en la Unidad de Ictus se procedió a la monitorización del ritmo cardíaco, la tensión arterial y el estado neurológico. Resultados. Durante el primer período se intervinieron 240 pacientes, recogiéndose 13 casos de complicaciones neurovasculares (ocho con síndrome de hiperperfusión y cinco eventos isquémicos), de los que cuatro tuvieron mala evolución. En el segundo período se trató a 47 pacientes, con un caso de hiperperfusión conjuntival y dos eventos isquémicos, todos ellos detectados durante las exploraciones rutinarias y con buen resultado funcional final. La monitorización cardíaca permitió detectar cuatro bradiarritmias. La medida rutinaria de las constantes logró detectar cinco crisis hipertensivas que precisaron tratamiento tras ASC. Los factores de riesgo asociados a síndrome de hiperperfusión eran hipertensión, diabetes, suboclusión y estenosis contralateral. Conclusiones. El objetivo es añadir más evidencias a las recogidas en la bibliografía para avalar que el ingreso en la Unidad de Ictus supone un beneficio potencial para evitar complicaciones vasculares tras ASC. Son necesarios más estudios experimentales para corroborar esta hipótesis.

#### 04.

#### Validación de un laboratorio básico de neurosonología en el cribado de patología estenosante arterial grave cervical e intracraneal

C. de la Cruz Cosme, M. Márquez Martínez, A. Gallardo Tur, M.S. Dawid Milner

UGC Intercentros de Neurociencias. Hospitales Regional y Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos. El Doppler pulsado ha sido durante años una técnica fiable para la detección de estenosis arterial. En algunos centros es la única técnica en manos de neurólogos. Se pretende validar la practicada en nuestro laboratorio de neurosonología como cribado para su detección, comparándola con las técnicas radiológicas de referencia del centro. Pacientes y métodos. Se consideraron los estudios Doppler ya realizados, y se efectuaron otros tantos de forma prospectiva, en pacientes con sospecha de ictus isquémico. Todos por un mismo neurólogo acreditado en neurosonología y utilizando un terminal DWL con sondas de 4 y 2 MHz. Se consideró la angio-TC/angio-RM como prueba de referencia v se comparó con el dúplex de los radiólogos. Se recogieron, entre otras, las variables demora de realización y grado de estenosis. Resultados. Muestra de 228 pacientes (116 + 112), 61% hombres. Se determinaron para el Doppler en la detección de estenosis carotídea > 70% una sensibilidad del 95,7%, una especificidad del 100%, un valor predictivo positivo del 100% y un valor predictivo negativo

del 98.6%. Para el dúplex, 86,8%, 94%, 86,8% y 94%, respectivamente, y en la detección de estenosis intracraneal por Doppler, 78,6%, 97,9%, 53,7% y 99,3%, respectivamente. La demora de realización del Doppler fue de un día, y en las otras técnicas, cuatro. Conclusiones. El laboratorio de neurosonología, con un terminal básico, tiene una alta fiabilidad para la detección de estenosis carotídea grave, incluso superior al método de cribado de referencia en el centro, y permite adicionalmente estudiar la hemodinámica intracraneal. Se constituye así en un cribado válido, más amplio y más precoz.

#### 05.

#### La glándula tiroides y la tiroperoxidasa participan en la nitrosilación de proteínas séricas y en el estrés nitrosativo de los pacientes con Parkinson temprano

E. Fernández Espejo, J.M. García Moreno, A. Martín de Pablos, J. Chacón Peña

Laboratorio de Neurología Molecular. Facultad de Medicina, Sevilla

Introducción. En el laboratorio se ha detectado estrés oxidativo de tipo nitrosativo en la sangre de los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) temprana, así como una versión singular de nitro-α-sinucleína sérica. La disfunción de la glándula tiroidea se ha asociado a la EP. Objetivo. Discernir si la glándula tiroidea se asocia a la EP y al estrés nitrosativo. Sujetos y métodos. Se han estudiado 50 pacientes con EP), 35 controles y 6 sujetos con tiroidectomía subtotal. Se estudiaron las características clínicas, los niveles de tiroperoxidasa y de proteínas 3-nitrotirosinadas. Se emplearon ELISA e inmunoblots. Resultados. La prevalencia de disfunción tiroidea (hiper o hipotiroidismo) no fue significativamente más elevada en pacientes que en los controles. Sin embargo, los niveles de tiroperoxidasa sérica estaban aumentados de modo significativo en los pacientes de grado temprano (1 y 2 de Hoehn-Yahr), pero no avanzado (p < 0.01 frente a controles). Además, los niveles de tiroperoxidasa se correlacionaban de modo inverso con los de proteínas nitotirosinadas del suero (R = -0.45; p < 0.05), indicadores de estrés nitrosativo. Fue de gran interés observar que en sujetos tiroidectomizados, los niveles de proteínas 3-nitrotirosinadas eran muy bajos respecto a los controles (p < 0.01) y la nitroα-sinucleína sérica estaba casi ausente. **Conclusiones.** Estas observaciones llevan a plantear la hipótesis de que la glándula tiroides y la tiroperoxidasa participan en la nitrosilación de proteínas séricas y podrían influir en el estrés nitrosativo parkinsoniano y en la nitrosilación de la α-sinucleína sérica, un potencial factor patogénico.

#### 06.

#### Patrón clínico de pacientes con bandas oligoclonales IgG negativas e IgM positivas

J. Abril Jaramillo, G. Navarro Mascarell, R. de Torres Chacón, A. Domínguez Mayoral, G. Izquierdo Ayuso

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. Las bandas oligoclonales (BOC), tienen una sensibilidad > 90%, que le confiere un alto valor predictivo negativo. Los criterios de McDonald modificados sugieren que si las BOC son negativas, se requiere extremo cuidado antes de hacer el diagnóstico de esclerosis múltiple (EM) y se deben buscar diagnósticos alternativos. Pacientes y métodos. Exponemos una serie de pacientes con sospecha o diagnóstico de EM que, además de tener BOC IgG negativas, presentan BOC IgM positivas. Se realiza la búsqueda de pacientes del área del Hospital Virgen Macarena, que cumplen los criterios y se hace seguimiento evolutivo desde el diagnostico inicial hasta la última visita registrada en cuanto a sus características neurológicas. Resultados. Describimos nueve pacientes, seis mujeres y tres varones, con EDSS media al iniciar la clínica de 2,44 y presentando diagnósticos de síndrome clínicamente aislado, EM remitente recurrente, primariamente progresiva y secundariamente progresiva. Se detallan los datos clínicos, la evolución de los pacientes, sus características epidemiológicas, y el desarrollo y progresión de la enfermedad. Se incluyen los fármacos, el numero de brotes y el diagnóstico actual o final, concluyendo con las pruebas por imagen asociadas. Conclusiones. Existe muy poca bibliografía asociada descrita en pacientes con EM y BOC solamente positivas para IgM. De manera global se ha postulado una posible relación entre el antígeno HLA y la respuesta humoral. Dada la heterogeneidad de los pacientes, es difícil establecer un patrón clínico característico, pero invita a buscar un mayor vínculo entre los subtipos de pacientes e incluirlo en el espectro de la enfermedad.

#### 07.

#### Eficacia y seguridad de la estimulación cerebral profunda en distonía

M.T. Cáceres Redondo, F. Carrillo, M.J. Lama, M. Caballero, Y. Chocrón, M. Oliver, L. Vargas González, I. Huertas Fernández, M. Carballo, P. Mir

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción. La distonía se define como una contractura muscular involuntaria mantenida que determina posturas anormales o movimientos repetitivos de torsión. En pacientes sin respuesta al tratamiento médico puede estar indicada la estimulación cerebral profunda (ECP) en el globo pálido interno (GPi). Objetivo. Evaluar la eficacia y seguridad de la ECP en el GPi en los pacientes intervenidos en nuestro centro tras un año de seguimiento. Pacientes y métodos. Se incluyeron 10 pacientes (8 mujeres y 2 hombres), con una edad media de 33,9 ± 16,0 años y una evolución media de la enfermedad de 7,9 ± 5,3 años. La gravedad de la distonía fue evaluada antes de la cirugía y al año con la escala de Burke-Fahn-Marsden, la escala unificada para distonía, la escala de evaluación global de gravedad de la distonía y la escala Toronto Western de torticolis espasmódico. Se recogieron todas las complicaciones y efectos adversos. Resultados. La distribución y etiología de la distonía fue:

tres pacientes con distonía generalizada idiopática, dos con distonía generalizada DYT-1, tres con distonía segmentaria idiopática y dos con distonía segmentaria de origen tardío. Al año de seguimiento se observó una mejoría estadísticamente significativa en las escalas. Ningún paciente presentó complicaciones intraoperatorias. Un paciente presentó dehiscencia de la herida quirúrgica abdominal al mes de la intervención. Conclusión. En pacientes con distonía refractaria al tratamiento médico. la ECP en el núcleo GPi es una alternativa eficaz y segura en nuestro medio.

#### **PÓSTERS**

#### P1.

# Tiempo de inicio de fibrinólisis intravenosa en ictus y efectividad clínica precoz: ¿realmente influye?

A. Gallardo Tur, C. de la Cruz Cosme, P. Cabezudo García, F.J. Pinel Ríos, M. Márquez Martínez, O. Fernández

Unidad de Neurología Vascular. UGC Neurociencias. Hospital Regional y Hospital Clínico. Málaga.

Objetivo. Analizar la influencia del tiempo de inicio de fibrinólisis intravenosa (TIF) en la efectividad clínica precoz del tratamiento. Pacientes y métodos. Se han analizado 88 pacientes con ictus isquémico aqudo tratado con fibrinólisis intravenosa entre los años 2009 y 2014 en el HUVV. Se han recogido variables como TIF (tiempo desde el inicio de síntomas hasta la administración del tratamiento, en minutos), NIHSS basal, NIHSS a las 24 h y puntuación en la escala de Rankin modificada (mRS) a los tres meses. Se realiza análisis de efectividad mediante la recuperación NIHSS a las 24 h (NIHSS basal - NIHSS a las 24 h) para lo que se estratifican en tres grupos: recuperación leve (NIHSS < 5), recuperación moderada (NIHSS: 5-10) y recuperación óptima (NIHSS > 10). Resultados. TIF medio: 150 ± 41 min. NIHSS basal medio: 15,2 ± 4,8. NIHSS

a las 24 h medio: 8,9 ± 6,6. Recuperación media de NIHSS a las 24 h: 6,6 ± 5,5. Correlación entre NIHSS a las 24 h y mRS a los tres meses: rho de Spearman = 0.73 (p < 0.001). Correlación entre TIF y recuperación a las 24 h: R de Pearson = -0.44 (p < 0.001), con modelo lineal 'recuperación NIHSS  $= 15,7 - (0,06 \times TIF)'$ , de lo que se deduce que se deja de recuperar un punto de NIHSS por cada 15 min de demora en el inicio del tratamiento. TIF medios en función de la recuperación precoz estratificada: recuperación leve, 163 min; recuperación moderada, 151 min, y recuperación óptima, 133 min, con diferencias estadísticamente significativas (p = 0.032). Conclusiones. El TIF es un factor de gran influencia en la efectividad clínica precoz del tratamiento del ictus isquémico.

#### P2.

#### Nivel de leucocitos en líquido cefalorraquídeo como valor predictor de etiología vírica en la meningitis aséptica

A. Gallardo Tur, F.J. Pinel Ríos, O. Hamad Cueto, P. Cabezudo, V.P. Serrano Castro, García, M.J. Gómez Heredia, J. Romero Godoy, A.O. Bellido, J.A. Heras Pérez

UGC Intercentros de Neurociencias. Hospitales Regional y Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivo. Valoración del nivel de leucocitos en líquido cefalorraquídeo (LCR) como predictor de resultado positivo de etiología vírica en pacientes con meningitis aséptica. Pacientes y métodos. Estudio observacional y analítico de 55 pacientes ingresados en el HUVV desde el año 2011 a 2013, con diagnóstico final de meningitis aséptica y LCR con predominio mononuclear. Recogidas variables como nivel de leucocitos por campo y resultados de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en LCR: virus herpes simple (VHS) 1 y 2, varicela zóster (VVZ) y enterovirus. Resultados. 55 pacientes ingresados. Se realizaron estudios analíticos, neuroimagen, cultivo de LCR y serología en sangre de virus neurotropos, todos negativos. 10 pacientes con PCR positiva en LCR (7 enterovirus, 2

VHS-2 y 1 VVZ) y 45 pacientes con PCR negativa Se diferenció un grupo de pacientes con PCR vírica positiva (resultado de PCR positivo en LCR para cualquier agente vírico) y otro grupo con PCR negativa. La media de leucocitos en LCR para el grupo con PCR vírica positiva fue de 452 ± 348 leucocitos/campo, y la media de leucocitos en LCR para el grupo con PCR vírica negativa, de 150  $\pm$  157 (UMW; p =0,016). Se realizó curva ROC para nivel de leucocitos y positividad de la PCR a agentes víricos (cualquiera de los cuatro estudiados), con área bajo la curva de 0,746 (p = 0,016), obteniendo máximos valores de sensibilidad (0.8) v especificidad (0.73) para el punto de corte de 185 leucocitos/ campo. Conclusiones. El nivel de leucocitos en LCR puede ser útil para predecir la positividad de la PCR de virus en LCR en pacientes con meningitis asépticas.

#### P3.

#### Metilación global en pacientes con esclerosis múltiple. Correlación con la respuesta al tratamiento con IFN β

M.J. Pinto Medel, C. Marín Bañasco, J.A. Sánchez, M. Suardíaz, F. Díez de Baldeón, I. Hurtado Guerrero, J. Ortega Pinazo, L. Leyva, O. Fernández

Laboratorio de Investigación. UGC Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga. IBIMA. Málaga.

Objetivo. Valorar la metilación global del ADN en pacientes con esclerosis múltiple (EM) y controles sanos. Relación con la respuesta al tratamiento con interferón β (IFN β). Sujetos y métodos. Se incluyeron 39 pacientes con EM tratados con IFN  $\beta$  (28 pacientes respondedores y 11 pacientes respondedores subóptimos), 58 pacientes con EM no tratados y 18 controles. La ausencia de respuesta al tratamiento se estableció con el siguiente criterio clínico: presencia de al menos un brote o incremento de un punto en la escala EDSS tras un año de tratamiento. El análisis de la metilación global del ADN se realizó mediante el método de bisulfito, valorando el estado de metilación de los elementos LINE-1 (long interspersed nucleotide element-1). Resultados. No se encontraron diferencias en el porcentaje de metilación global entre pacientes no tratados y controles sanos, aunque cuando se analizó el porcentaje de metilación de las islas 3 y 6 de LINE-1, se observó que el porcentaje de metilación era significativamente mayor en pacientes no tratados comparados con controles. Cuando se analizó el porcentaje de metilación de pacientes que se encontraban en tratamiento, se observó que los pacientes que respondieron de manera subóptima al tratamiento mostraban un mayor porcentaje de metilación global comparados con los otros grupos analizados (pacientes que respondieron adecuadamente al tratamiento, pacientes no tratados y controles). Conclusiones. El mayor grado de metilación global del ADN encontrado en pacientes que responden de manera subóptima al tratamiento podría estar relacionado con un menor perfil de expresión de los genes relacionados con la respuesta al IFN β.

#### P4.

#### Comportamiento del lenguaje en las distintas demencias degenerativas a través de la versión reducida del test de denominación de Boston

T. Ojea Ortega, C. Cerdán, V. Delgado Gil, M.M. González Álvarez de Sotomayor, C. Martínez Tomás, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Objetivo. Describir los distintos perfiles del lenguaje en distintas demencias degenerativas. Pacientes y métodos. Después de la clasificación clínica y radiológica de 25 demencias distintas (5 APNF, 5 DS con atrofia TI, 5 DS con atrofia TD, 5 afasias logopénicas y 5 ATC) se pasa el test de Boston a todos los pacientes. A través del comportamiento de los resultados de los percentiles obtenemos los siguientes resultados. Se aportan gráficas de edades medias, sexo, nivel de estudio, distintos tests neuropsicológicos y test de Boston en su versión reducida. Resultados. La ACP y la demencia logo-

pénica muestran un perfil parecido con los mismos déficits en comprensión (discriminación de palabras, comprensión de ordenes y textos) y fluidez (longitud de la frase), diferenciándose sólo en algún aspecto de la denominación (por categorías) y en la lectura (emparejamiento de los distintos tipos de escritura) La DS es distintiva según comience por el TI (peor discriminación auditiva de palabras y en comprensión de ordenes, en respuestas de denominación, denominación por categorías y test de vocabulario de Boston, emparejamiento de distintos tipos de escritura y emparejamiento de números) El TD presenta normalidad en denominación por categorías y emparejamiento de números. La APNF presenta un perfil distintivo del resto de los grupos. Conclusiones. La ACP, cuando afecta al hemisferio izquierdo, se comporta como una logopenia. La DS se comporta de manera distinta según inicien la atrofia en el temporal derecho o izquierdo. La APNF tiene un perfil distintivo del resto de los grupos.

#### P5.

#### Valoración de resultados de la SPECT cerebral en el síndrome HaNDL: ¿hipoperfusión, hiperperfusión o ambas?

A. Gallardo Tur, F.J. Pinel Ríos, P. Cabezudo García, J. Romero Godoy, O. Hamad Cueto, J.M. Jiménez Hoyuela, D. Martínez del Valle Torres, P. Moya Espinosa, J. Heras Pérez

Unidad de Neurología Vascular. UGC Neurociencias. Hospital Regional y Hospital Clínico. Málaga.

**Objetivo.** Valorar los resultados más frecuentes de la <sup>99m</sup>Tc-HMPAO tomografía computarizada de emisión monofotónica (SPECT) en el síndrome HaNDL (cefalea, déficit neurológico transitorio y linfocitosis en líquido cefalorraquídeo). **Pacientes y métodos.** Se han recogido 16 pacientes con HaNDL entre 2007 y 2014 ingresados en el HUVV, 10 de ellos con SPECT con alteración congruente al hemisferio afectado. Se valoró el resultado de la SPECT (hipoperfusión o hiperperfusión), día de realización de la SPECT (desde

el comienzo de síntomas) y existencia o no de sintomatología (focalidad neurológica) en el momento de la SPECT. Se analizó la relación de hipo o hiperperfusión en función de la existencia o no de síntomas y la relación de la hipo o hiperperfusión con el día de realización de la SPECT. Para el análisis se incluyeron casos de HaNDL con SPECT publicados en la bibliografía. Resultados. 25 pacientes, 10 ingresados, diagnosticados de HaNDL con SPECT congruente con hemisferio deficitario y 15 pacientes obtenidos de datos bibliográficos. Se observó hipoperfusión sin síntomas en cinco pacientes, hipoperfusión con síntomas en nueve, hiperperfusión sin síntomas en seis e hiperperfusión con síntomas en dos (p = 0.91). La media de días en los que se observó hipoperfusión fue de 7 ± 6 días, e hiperperfusión, 11 ± 9,5 días (p = 0.35). La escasa muestra limita los resultados. Conclusiones. En el síndrome HaNDL no parece observarse en la SPECT un patrón definido. Se postula la hipoperfusión hemisférica en el periodo sintomático y posterior hiperperfusión, aunque no existe evidencia estadística que lo corrobore. El análisis estadístico de nuestros casos no confirma dicha asociación, aunque sin duda harían falta más estudios con mayor tamaño muestral.

#### P6.

#### Experiencia con natalizumab en el Complejo Hospitalario de Huelva

E. Durán Ferreras

Hospital Infanta Elena. Complejo Hospitalario de Huelva. Huelva.

Objetivo. Comunicar nuestra experiencia con el uso de natalizumab (NZB) en pacientes con esclerosis múltiple remitente recidivante (EMRR). Pacientes y métodos. Análisis retrospectivo de los pacientes con EMRR tratados con NZB en el CHH. Resultados. Desde el año 2011 se han tratado 14 pacientes (4 varones y 10 mujeres), 12 de los cuales siguen con el tratamiento. La edad media de los pacientes es de 33 años (rango: 18-45 años). En la mitad de los casos se ha usado en primera línea, y los otros siete habían

recibido terapias previas (tres con interferón, uno con azatioprina y tres con acetato de glatiramero). La EDSS se mantuvo igual o disminuyó en 12 pacientes. Dos pacientes han sufrido brotes mientras tenían el tratamiento y en ambos casos la tasa anualizada de brotes con NZB ha sido menor comparada con la post-NZB. A todos los paciente se les ha realizado la serología de virus JC de forma semestral con el índice de anticuerpos. En seis pacientes se ha determinado la existencia de bandas oligoclonales de IgM lipidoespecíficas, siendo positiva en cinco. No han existido reacciones a la perfusión ni efectos secundarios. Conclusiones. En nuestra experiencia, el NZB es un fármaco eficaz v bien tolerado en pacientes con EMRR tanto en primera como en segunda

#### P7.

#### Atrofia muscular progresiva acompañada de paresia de la mirada conjugada horizontal

M. Marín Cabañas, Y. Morgado Linares, F. Damas Hermoso

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Introducción. La atrofia muscular progresiva es una enfermedad degenerativa de la segunda neurona motora. Cursa con afectación progresiva de la musculatura de los miembros, bulbar y respiratoria, y su pronóstico es fatal. Caso clínico. Paciente de 59 años, fumador, hipertenso y dislipémico. En 2010 comienza con disnea progresiva y ortopnea. En julio de 2013 se añade dificultad para la elevación de brazos, voz nasal y diplopía ocasional. Niega fluctuaciones. En la exploración neurológica presenta debilidad simétrica de cinturas con refleios osteotendinosos v cutaneoplantares normorreactivos v un patrón respiratorio restrictivo. Resto de exploración normal. En septiembre de 2013 presenta un empeoramiento de la disnea y de la debilidad, junto con disfagia. En octubre, se añade diplopía binocular, objetivándose una limitación de la mirada conjugada horizontal en la exploración. Se trata de forma empírica

con tiamina intravenosa, sin respuesta. El paciente fallece por insuficiencia respiratoria. Se realiza ENG normal y EMG sin un claro patrón neurógeno. El estudio de imagen es normal y las determinaciones en suero y LCR descartan un origen autoinmune, tóxico, neoplásico o una enfermedad por depósitos. La creatinfosfocinasa es de 591 U/L. El estudio genético para la enfermedad de Kennedy es negativo. Se realiza biopsia de bíceps con resultados de atrofia neurógena y un ENG de control con afectación difusa de la segunda motoneurona del asta anterior. Conclusiones. Se trata de un paciente con evidencia clínica, electrofisiológica y neuropatológica de afectación de la segunda motoneurona, con una paresia de la mirada conjugada horizontal como manifestación atípica. Tras revisión de la literatura, no hemos encontrado ningún caso descrito similar.

#### P8.

#### Prevalencia de microsangrados en pacientes con ictus isquémico. ¿Espectadores inocentes de microangiopatía?

J.A. Tamayo Toledo, J.A Sánchez, V. Delgado, E. Rivada, M. Vidal, R. Bustamante, B. Asenjo, O. Fernández Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Se efectúa análisis clinicorradiológico de la presencia de microsangrados cerebrales en una muestra no seleccionada de 300 pacientes ingresados consecutivamente con el diagnóstico de ictus isquémico. Usamos la escala MARSS modificada para la distribución de los microsangrados y las secuencias EGRT<sub>2</sub>\* en RM. La lectura de éstas es realizada por tres radiológos no conocedores de las características clínicas v epidemiológicas de los pacientes. Se realiza un análisis de los microsangrados según el subtipo etiológico de ictus y la distribución anatómica de los primeros, su número y tamaño, así como su relación con los diversos grados de microangiopatía. Describimos su asociación con los factores de riesgo vascular y su significado pronóstico en el ictus no lacunar.

#### P9.

# Accidente cerebrovascular isquémico como complicación de una displasia fibromuscular de vasos supraaórticos. Revisión bibliográfica en base a un caso clínico

C.A. Beltrán Revollo, V. Reyes Garrido, T. Martínez César, T. Muñoz Ruiz, J.A. Sánchez García, V. Delgado Gil, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Introducción. La displasia fibromuscular es una arteriopatía no arteriosclerótica ni inflamatoria que afecta predominantemente a arterias de mediano calibre, siendo una entidad de origen desconocido que se presenta sobre todo en mujeres de edad media. Presentamos un caso de displasia fibromuscular de ambas carótidas internas y arterias renales en una paciente de aspecto marfanoide que consulta por episodios de cefalea. Caso clínico. Mujer de 46 años de constitución marfanoide, sin mas antecedentes, que acude por un cuadro de cuatro meses de evolución de episodios autolimitados de cefalea opresiva frontal y sonofotofobia. Exploración neurológica anodina. Posterior hallazgo casual en RM de cráneo de lesiones en la sustancia blanca de predominio subcortical. Se amplía con angio-RM-TSA y Doppler-TSA, que objetivan a nivel proximal de ambas carótidas internas un patrón de ondulación de la superficie íntimal tipo 'collar de cuentas'. En Doppler de arterias renales se aprecia un aumentó de velocidades compatible con estenosis moderada en relación a una posible displasia fibromuscular. Conclusiones. Desde el punto de vista clínico, esta patología puede ser un hallazgo casual tras la realización de una prueba de imagen o ser diagnosticada por pruebas de imagen a raíz de un cuadro de característica vascular. Por ello, el estudio de pacientes en edad media con antecedentes de alteraciones vasculares, en este caso síndrome de Marfan, debe ahondar en los estudios pertinentes en busca de anomalías vasculares para un oportuno tratamiento etiológico y la previsión de complicaciones vasculares, neurológicas y renales.

#### P10.

#### Evaluación de la fatiga muscular en pacientes con esclerosis múltiple y síndrome de piernas inquietas, tratados con rotigotina transdérmica

J.M. Girón Úbeda, C. Garcia Guijo, E. Calzado, N. Rodríguez, J.J. Asencio, F. Terriza

Hospital General de Jerez. Jerez de la Frontera, Cádiz.

Objetivo. Evaluar la evolución de la fatiga muscular, mediante la Fatigue Severity Scale de Krupp, en pacientes con esclerosis múltiple, a los tres meses de tratamiento para el síndrome de piernas inquietas con el parche transdérmico de rotigotina. Conclusiones. Los pacientes tratados con rotigotina han presentado una mejoría significativa en los síntomas de fatiga y síndrome de piernas inquietas al final de los tres meses de tratamiento. La rotigotina ha sido bien tolerada y no se han comunicado efectos adversos al final de los tres meses.

#### P11.

# Estado de activación de la vía de señalización del IFN β en pacientes con esclerosis múltiple: efectos del tratamiento e implicación en la respuesta terapéutica

I. Hurtado Guerrero, L. Leyva, C. Arnaiz, M.J. Pinto Medel, C. Marín Bañasco, M. Suardíaz, O. Fernández, B. Oliver Martos

Laboratorio de Investigación. UGC Neurociencias. Hospital Regional Universitario de Málaga. IBIMA. Málaga.

**Objetivos.** Caracterizar el estado de activación de la vía de señalización del IFN  $\beta$  buscando patrones de activación diferenciales según el tratamiento con IFN  $\beta$  y la respuesta terapéutica. **Pacientes y métodos.** Células mononucleares de sangre periférica de 48 pacientes (17 sin tratamiento y 31 tratados con IFN  $\beta$ ) se estimularon *in vitro* con IFN  $\beta$ -1a. Los niveles pro-

teicos de IFNAR1, IFNAR2, fosfo-STAT1 y fosfo-STAT2 se determinaron en linfocitos T CD4+, CD8+ y monocitos antes y tras la estimulación con IFN β por citometría de flujo. Se realizó un análisis de cluster para buscar patrones de activación y se representaron en mapas de calor. Resultados. Los monocitos de los pacientes sin tratamiento mostraron un patrón de activación mayor tras la estimulación que los monocitos de los pacientes tratados con IFN β. El análisis de cluster reveló que los niveles de IFNAR1, IFNAR2. pSTAT1 y pSTAT2 en monocitos agrupan a 13 de los 19 pacientes respondedores con un patrón de expresión similar. El test de chi al cuadrado mostró la asociación entre la presencia de este patrón v el fenotipo de buena respuesta clínica al IFN  $\beta$  (p = 0.013). Los monocitos de pacientes respondedores disminuyeron los niveles de IFNAR1 (p = 0.019) tras la estimulación con IFN β, mientras que los respondedores subóptimos no modificaron sus niveles. Conclusiones. En monocitos se encontró un patrón de activación de la vía de señalización del IFN β, asociado al fenotipo clínico de buena respuesta al tratamiento con IFN β. Una modulación diferencial de la subunidad IFNAR1 en monocitos podría relacionarse con la falta de efectividad al tratamiento.

#### P12.

#### ¿Se manejan correctamente las cefaleas con síntomas de alarma en urgencias?

J.A. Sánchez García, V. Delgado Gil, P. Urbaneja Romero, J. Muñoz Novillo, J.A. Reyes Bueno, M.P. Moreno Arjona, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Introducción. La cefalea es uno de los motivos de consulta más prevalentes en los servicios de urgencias, pero un gran porcentaje no presenta patología neurológica grave, incluso acompañando síntomas de alarma. Analizamos aproximadamente 14.000 pacientes que acudieron al Servicio de Urgencias, seleccionando aquellos cuyo motivo de consulta recogido era

cefalea. Pacientes y métodos. Estudio descriptivo con recogida de datos del Servicio de Urgencias de nuestro centro sobre población cuyo motivo de consulta fue cefalea. Investigamos, entre otros, signos de alarma, TC craneal realizadas, punciones lumbares, consulta con Neurología de guardia, envío a consultas externas e ingreso en planta. Resultados. Del total de cefaleas, un 23,6% de los pacientes presentaban síntomas de alarma, mostrando hallazgos patológicos tan sólo un 13,7%, en comparación con el 2,7% sin síntomas de alarma que sí tuvieron anomalías. Llama la atención que al 48% de los pacientes que mostraban síntomas de alarma no se les realizó una TC. Por otro lado, casi al 15% de los pacientes sin síntomas de alarma sí se les realizó dicha prueba. Casi un 70% de los pacientes con síntomas de alarma no fueron consultados con Neurología. Conclusiones. Nunca hay que olvidar que la cefalea en urgencias es un síntoma que puede indicar una patología potencialmente grave; sin embargo, existe un abuso en la solicitud de pruebas complementarias, que constatamos como un exceso de peticiones de TC craneal en pacientes sin indicación. No existe un adecuado manejo ante pacientes con síntomas de alarma, probablemente tanto por exceso como por defecto.

#### P13.

# Análisis comparativo de trombectomía mecánica frente a fibrinólisis intravenosa en ictus asociados a una enfermedad estenooclusiva de gran vaso. Resultados iniciales en plena curva de aprendizaje

J.A. Sánchez García, J.A. Tamayo Toledo, V. Delgado Gil, C. Martínez Tomás, C. Beltrán Revollo, J.A. Reyes Bueno, J. Muñoz Novillo, R. Bustamante Toledo, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Introducción. El ictus isquémico conlleva gran morbimortalidad pese a la generalización del uso de alteplasa en el momento agudo. Las nuevas técnicas endovasculares, cada vez más extendidas, ponen en duda la elección entre una u otra terapia. La debatida eficacia del tratamiento endovascular, con las condiciones de los ensayos pivotales de este procedimiento, arroja dudas sobre su uso indiscriminado en pacientes con estenosis de gran vaso. Pacientes y métodos. Estudiamos los pacientes a los que se ha realizado fibrinólisis intravenosa con estenosis de gran vaso respecto a los que se han sometido a trombectomía mecánica en nuestro centro. Resultados. El 77% de los pacientes sometidos a trombectomía pudieron volver a su domicilio. En cambio, un 44% de las fibrinólisis precisaron ingreso en un centro periférico o rehabilitación. El 44% de los trombectomizados meioraron más de 15 puntos en la escala NIHSS respecto a casi la mitad de los tratados con alteplasa, que quedaron igual o mejoraban menos de 5 puntos. Llama la atención que casi un 80% de los tratados con terapia endovascular presentan un Rankin modificado al alta menor de 2, un 46% en el grupo con fibrinólisis. Conclusiones. La fibrinólisis por vía intravenosa actualmente es el tratamiento de elección en el ictus isquémico. Es necesaria la detección de oclusión arterial para la selección de los pacientes candidatos a tratamiento endovascular. Concluimos que la terapia endovascular no es al menos inferior a la fibrinólisis intravenosa. El reducido número de pacientes no permite extrapolar resultados globales, pero sí aventurar un buen resultado incluso en centros con experiencia preliminar.

#### P14.

Málaga.

#### Estudio descriptivo transversal de los casos de esclerosis lateral amiotrófica atendidos en la Unidad Multidisciplinar del H.R.U. de Málaga

T. Muñoz Ruiz, V. Reyes Garrido, M. Bravo Utrera, V. Fernández Sánchez, M.J. Postigo Pozo, J. Torres Jiménez, C. Vergara Ciordia, A. Medina Carmona, I. González Molero, E. Rosa Martín, O. Fernández Fernández Hospital Regional Universitario de Málaga. Objetivo. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurológica grave e incurable. Nuestro objetivo es el análisis de la población afecta en nuestro medio, que servirá de base de futuros trabajos prospectivos y ayudará a direccionar el tratamiento multidisciplinar. Pacientes y métodos. Estudio transversal descriptivo de los pacientes afectos de ELA tratados en nuestra unidad. Se realizó un corte transversal (iulio de 2014) seleccionando los casos prevalentes en seguimiento. Se analizaron las características epidemiológicas y clínicas y se estudiaron en subgrupos la presencia de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) o gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) en función de la forma de inicio: bulbar (B). miembros superiores (MS) o miembros inferiores (MI). Resultados. Fueron seleccionados un total de 28 pacientes (17 varones y 11 mujeres) con diagnóstico de ELA clínicamente definida/probable y un tiempo de evolución medio de 3,65 ± 2,6 años. La edad de inicio media fue de 58,15 ± 8,86 años, siendo la forma de inicio B (21,4%), MS (32,1%) y MI (39,3%). La capacidad funcional medida mediante ALSFR fue de 26,54 ± 8,86 y el 57% presentaba marcha asistida (nueve en silla de ruedas y siete con apoyos). Un 57,1% precisaba VMNI (6 B, 5 MI, 5 MS), con un tiempo de evolución medio de 2,67 ± 1,9 años. Los portadores de GEP sumaban el 17,9% (2 B, 1 MI, 2 MS), con un tiempo de evolución medio de 2,7 ± 1,2 años. Conclusiones. El pronóstico de la ELA es infausto, describiéndose una peor progresión en aquellas formas de inicio B. En nuestra serie. un 57,1% precisaban VMNI a los 2,6 años. La asistencia en unidades multidisciplinares confiere un maneio integrado y preventivo de las complicaciones. Su advenimiento no ha detenido el curso de la enfermedad, si bien puede conllevar el aumento de la supervivencia.

#### P15.

#### ¿Qué relación existe entre la elevación de troponinas e ictus? Datos de nuestra serie

J.A. Sánchez García, V. Delgado Gil, J.A. Reyes Bueno, J. Muñoz Novillo, P. Urbaneja Romero, T. Muñoz Ruiz, R. Bustamante Toledo, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Introducción. Es conocido que, en el contexto de un ictus agudo, aparece una determinación elevada de troponinas (18-34% según serires). Habitualmente relacionada con patología cardiaca aguda, otros autores la achacan a la gravedad del ictus. Sin embargo, no es fácil la interpretación de dicha elevación dado el solapamiento de ambas patologías. Pacientes y métodos. Estudiamos de forma prospectiva 70 pacientes que ingresaron de forma consecutiva en nuestra Unidad de Ictus por patología cerebrovascular (ictus isquémicos, trombosis venosa cerebral y hemorragia subaracnoidea), realizando en todos ellos la determinación de troponinas, no sólo en el momento del ictus, sino ante la aparición de cualquier sintomatología cardiaca. Resultados. De todos los pacientes que presentan una alteración significativa en sus valores de troponinas, el 100% asociaba en dicho momento una alteración cardiológica (taquicardias, derrame pericárdico, edema agudo de pulmón, cardiopatía isquémica, endocarditis...), sin asociarse en ningún caso a patología cerebral de forma exclusiva, independientemente de la gravedad del ictus (se incluían hemorragias subaracnoideas o infartos malignos de la arteria cerebral media). Conclusiones. La elevación de troponinas en los pacientes con ictus es un hecho común cuva fisopatología no está aún aclarada. Se postula que dichos cambios se producen por el efecto simpaticoadrenal que provoca sobre los miocardiocitos, lo que conlleva una miocitólisis, hecho que empeora el pronóstico y obliga a una mayor vigilancia de estos pacientes por el cardiólogo. Creer que la elevación de troponinas se debe al

ictus y no hay una afectación cardiológica podría llevar a un gran error.

#### P16.

#### Miopatía centronuclear en pacientes de etnia gitana con posible mutación fundadora en el gen *BIN1*

N.A. Cerdá Fuertes, R. Ávila Polo, L. Villareal Pérez, A.D. Adarmes Gómez, A. Carvajal, C. Márquez Infante, J. Laporte, N. Romero, E. Rivas, C. Paradas López

Unidad de Enfermedades Neuromusculares. Hospital Universitario Virgen del Rocío. IBIS. Sevilla.

Objetivos. Las miopatías centronucleares son enfermedades hereditarias que se caracterizan por la presencia de núcleos centrales en la biopsia muscular. Se han descrito mutaciones en los genes MTM1, DNM2, RYR1 y BIN1. Pacientes y métodos. Describimos las características clínicas, en imagen y biopsia muscular, de cinco pacientes de etnia gitana. En dos de ellos se ha detectado una posible mutación fundadora en el gen BIN1. Recogemos patrón de herencia, edad de inicio de síntomas, clínica, exploración física y pruebas complementarias (creatincinasa, neuroimagen, biopsia muscular y estudio genético). Resultados. Se trata de 5 pacientes, cuatro varones y una mujer, de 21 a 41 años. Tres con inicio precoz de la sintomatología (con hipotonía al nacer y retraso en el desarrollo motor) y dos con inicio tardío, a los 8 y 20 años (debilidad y torpeza en miembros inferiores). En cuatro de ellos, la debilidad de miembros inferiores es de predominio proximal. Todos presentan oftalmoparesia o ptosis palpebral, y dos, espina rígida. Ninguno padece problemas cardiacos. Uno de ellos tiene un síndrome de apnea obstructiva del sueño. El patrón más frecuente en neuroimagen muscular es la degeneración grasa del compartimento posterior de muslo y pierna. La biopsia muscular presenta los hallazgos morfológicos típicos. En dos de ellos se ha detectado una nueva variante en homocigosis del gen BIN1, no descrita previamente. Conclusiones. Estos pacientes presentan características clínicas y anatomopatológicas similares a lo descrito en pacientes no gitanos. La mutación encontrada, al haberse detectado solamente en gitanos, podría tratarse de una mutación fundadora.

#### P17.

# Evaluación del cumplimiento terapéutico a largo plazo con IFN β-1a (Rebif®) administrado con el dispositivo RebiSmart® en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente

C. Muñoz <sup>a</sup>, J. Foronda <sup>b</sup>, G. Sanchís <sup>c</sup>, F. Barrero <sup>d</sup>, J.R. Ara Callizo <sup>e</sup>, P. Oliva Nacarino <sup>f</sup>, M. Menéndez González <sup>g</sup>, D.M. Solar Sánchez <sup>h</sup>, A. Oterino Durán <sup>i</sup>, L. Brieva <sup>i</sup>, A. Escartín <sup>k</sup>, L. Ramió <sup>i</sup>, G. Martín <sup>m</sup>, Y. Blanco <sup>n</sup>, R. García Montero <sup>n</sup>, T. Ayuso <sup>o</sup>, J. Olascoaga <sup>p</sup>, A. Rodríguez Antigüedad <sup>g</sup>, F. Coret <sup>r</sup>, A. Belenguer <sup>s</sup>, A. Cervelló <sup>t</sup>, N. Pérez Carmona <sup>u</sup>, A. López Real <sup>v</sup>, M.D. Castro <sup>w</sup>, V. Meca <sup>x</sup>, L. Borrega <sup>y</sup>, I. Puerta <sup>z</sup>

<sup>a</sup> Complejo Hospitalario Torrecárdenas. <sup>b</sup> Hospital Ciudad de Jaén. <sup>c</sup>Hospital Serranía de Ronda. d Hospital Universitario San Cecilio, e Hospital Universitario Miguel Servet. <sup>f</sup>Hospital Universitario Central de Asturias. 9 Hospital Álvarez Buylla. h Hospital de Cabueñes. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. <sup>i</sup> Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. <sup>k</sup>Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. <sup>1</sup>Hospital Universitari Doctor Josep Trueta. <sup>m</sup> Hospital Verge de la Cinta. <sup>n</sup> Hospital Clínic de Barcelona. <sup>ñ</sup> Hospital Virgen de la Salud de Toledo. ° Complejo Hospitalario de Navarra. PHospital Universitario de Donostia. <sup>q</sup> Hospital Universitario de Basurto. <sup>r</sup>Hospital Clínico Universitario de Valencia. <sup>5</sup> Hospital General Universitario de Castellón. <sup>t</sup> Hospital General Universitario de Valencia. <sup>u</sup> Hospital Marina Baixa. <sup>v</sup> Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. <sup>™</sup>Complejo Hospitalario Meixoeiro. \* Hospital de la Princesa. Y Fundación Hospital Alcorcón. <sup>2</sup> Hospital Universitario

Introducción. La efectividad de los fármacos modificadores de la enfermedad en el tratamiento de la esclerosis múltiple (EM) se asocia al grado de cumplimiento terapéutico. El dispositivo RebiSmart \* permite obtener un registro objetivo de las dosis de interferón (IFN) β-1a subcutáneo (Rebif \*) que se administra el paciente. Objetivo. Evaluar el grado de cumplimiento

terapéutico en pacientes con EM remitente recurrente (EMRR) tratados con IFN β-1a administrado con RebiSmart. Pacientes y métodos. Estudio observacional, retrospectivo, en 29 centros españoles. Se analizaron 258 pacientes con EMRR a los que se sustituyó el dispositivo RebiSmart por el fin de su vida útil (tres años) o hasta la interrupción del tratamiento por cualquier motivo. El grado de cumplimiento es el porcentaje de dosis administradas sobre las prescritas. Resultados. 68% muieres, con una edad media de 41 años. Tiempo medio desde el inicio con IFN β-1a subcutáneo: 3,1 años. La adhesión media total fue del 92,6%. Sólo el 13% de los pacientes presentó una adhesión subóptima (< 80%). El 81% de los pacientes cumplimentaron más del 90% de las dosis prescritas. El tiempo desde el inicio del tratamiento no afectó significativamente la adhesión. El 59% de los pacientes permanecieron libres de brotes desde el inicio del tratamiento con IFN β-1a subcutáneo. La existencia de brotes fue la única variable clínica asociada significativamente con la adhesión subóptima. Conclusiones. Los pacientes con EMRR tratados con IFN β-1a administrado con RebiSmart mostraron una alta adhesión terapéutica, objetivable mediante medida.

#### P18.

### Neuropatía motora multifocal: descripción de una serie de casos

A.D. Adarmes Gómez, L. Villarreal Pérez, N. Cerdá Fuertes, P. Carbonell Corvillo, E. Montes Latorre, C. Paradas López, C. Márquez Infante

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Objetivo.** Describir las características de una serie de pacientes diagnosticados de neuropatía motora multifocal (NMM). **Pacientes y métodos.** Estudio retrospectivo, descriptivo de una serie de casos de NMM. Registramos variables clínicas, pruebas complementarias y respuesta al tratamiento aplicando la escala INCAT. **Resultados.** Se incluyen nueve pacientes (88,8% hombres), con una media de edad al inicio de los síntomas de 42,89 ± 9,5

años. El 88,9% presentó bloqueos de la conducción en el electroneurograma, y el 55,6%, anticuerpos anti-GM1 IgM positivos. Un caso se asoció a tratamiento previo con infliximab, con remisión tras su retirada. El 66,7% recibieron tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (IgIV), con respuesta inicial favorable, pero el 83,3% de ellos han precisado aumento de dosis durante su evolución, con una media de inicio de mejoría tras la administración de dos días, un pico de mejoría a los siete días y la reaparición de los síntomas en torno a los 23 días. El 50% reciben dosis de 1 g/kg, y los restantes, 2 g/kg, siendo administrada en dos días en el 55,6%, y con un intervalo de 21 días, en el 33.3%. Dicho tratamiento ha sido bien tolerado, con cefalea como único efecto secundario en dos casos. Sólo un caso ha empeorado en la escala INCAT en el seguimiento, con una puntuación actual de 4. El 33,3% presentan estado secuelar, aunque continúan respondiendo parcialmente a IgIV. Conclusiones. En nuestro medio, las variables epidemiológicas se asemejan a las descritas en la bibliografía, con una repuesta favorable a la administración recurrente de IgIV, lo que parece ser un factor determinante en la evolución, manteniendo bajas puntuaciones en las escalas que miden discapacidad.

#### P19.

#### Seguridad del parche de rotigotina en pacientes mayores de 75 años

F. Damas Hermoso, E. Pacheco Cortegana, C. Méndez Lucena, J.M. García Moreno Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción. La edad no es un factor decisivo en el desarrollo de psicosis en la enfermedad de Parkinson (EP). El uso de agonistas dopaminérgicos se suele evitar en mayores de 65 años. Hoy se acepta que la vejez ya no comienza a los 65 años, sino a los 75. Los factores que se han relacionado con mayor riesgo de psicosis son múltiples, pero la importancia relativa de cada uno no se ha establecido. Existe

cierto consenso en que la demencia y un Hoehn-Yahr > 3 serían los factores más asociados a la misma. Objetivo. Estudiar la seguridad de la rotigotina en mayores de 75 años. Pacientes y métodos. Sesenta pacientes con EP mayores de 75 años fueron tratados con rotigotina, según ficha técnica, durante 24 semanas a fin de demostrar que la edad no es un factor decisivo para no tratar a estos pacientes con agonistas dopaminérgicos. Todos tenían MMSE ≥ 21 y Hoehn-Yahr < 3. Se compararon las puntuaciones en estas escalas y en la PDQ-8 y de impresión clínica global en situación basal, a las 12 y 24 semanas. Se recogieron los efectos adversos en las tres visitas. Resultados. La rotigotina fue bien tolerada en el 75% de los pacientes. Dos pacientes (3.3%) presentaron alucinaciones. El 67% encontraron mejoría. La 'sensación de depresión' y los 'problemas para moverse en lugares públicos' fueron los factores que más mejoraron según la PDQ-8. Conclusiones. Una edad superior a 75 años por sí sola no contraindica el uso de rotigotina.

#### P20.

#### Características sociodemográficas de cuidadores de pacientes con enfermedad de Alzheimer

F.J. Garzón Maldonado, A. Gallardo Tur, N. García Casares, P. Cabezudo García, J Pinel Ríos, A.O. Bellido

Unidad de Demencia. UGC Neurociencias. Hospital Regional y Hospital Clínico. Málaga.

Objetivos. Los cuidadores de los pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) deben ser objeto de atención, tanto en la investigación como para el tratamiento y seguimiento de estos pacientes. Se realiza un estudio descriptivo sociodemográfico del cuidador principal no profesional de pacientes con EA. Pacientes v métodos. Se incluyen 97 pacientes de forma secuencial durante cuatro meses, con diagnóstico de EA probable en grado leve o moderado por criterios NINCDS-ADRDA. Resultados. Los cuidadores principales de los 97 pacientes con EA son en su gran mayoría mujeres (81,4%). En gran parte residen en el ámbito ur-

La Paz.

bano (84,5%). La gran mayoría eran hijos o hijas del paciente (61,9%) y, menos frecuentemente, esposo/a (27,8%). En su mayoría poseían estudios primarios (59,8%) o secundarios (29%). La mayoría de los cuidadores principales se encuentran casados o en pareja (80,4%). La actividad laboral que desempeñan es bastante diversa: activos laboralmente, 34%; labores domésticas, 23,7%; desempleados, 15,5%, y jubilados, 26,8%. Más de la mitad de los cuidadores conviven con el paciente (54.6%). El recurso sociosanitario que más disfrutan es la teleasistencia. Conclusiones. Las características sociodemográficas de los cuidadores principales de nuestra zona no difieren significativamente de los de otras zonas del país. Averiguar las características de los cuidadores principales de los pacientes con EA permite conocer sus necesidades y proponer la asistencia sociosanitaria más conveniente para ambos.

#### P21.

### Estudio descriptivo de meningitis asépticas

F.J. Pinel Ríos, A. Gallardo Tur, O. Hamad Cueto, P. Cabezudo García, M.J. Gómez Heredia, J. Romero Godoy, A.O. Bellido, J.A. Heras Pérez

UGC Intercentros de Neurociencias. Hospitales Regional y Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivo. Describir las características clínicas y analíticas más frecuentes en la meningitis aséptica. Pacientes y mé**todos.** Se han analizado 55 pacientes ingresados con diagnóstico final de meningitis aséptica en el HUVV desde 2011 a 2013. Se valoran características sociodemográficas, sintomatología más frecuente, valores analíticos de sangre, líquido cefalorraquídeo y microbiológicos, las posibles complicaciones no encefalíticas y la frecuencia de tratamiento. Resultados. 55 pacientes (52% varones), con una edad media de 35 ± 16 años. Se observó el 38% de los casos en los meses de julio, agosto y septiembre. Un 23,6% presentó signos infecciosos previos. La temperatura media al ingreso fue de 37,9 °C. El 94,5% presentó cefalea,

24 pacientes (43,6%) mostraron signos meníngeos, y 6 (10,9%), alteración del nivel de conciencia. En el análisis bioquímico del líquido cefalorraquídeo, la media fue de 205 leucocitos/campo, un 60,7% de predominio mononuclear. Se consideraron idiopáticas el 82%. Las PCR víricas positivas supusieron el 18%, debido a enterovirus, virus herpes simple tipo 2 y varicela zóster en 7 (12%), 2 (4%) y 1 (2%) casos, respectivamente. El 16% recibió tratamiento antiviral. Con respecto a las complicaciones. 18 pacientes (32,7%) presentaron cefalea pospunción y sólo dos casos, una crisis epiléptica durante el ingreso, sin presentar epilepsia sintomática tras el sequimiento v retirada de fármaco antiepiléptico. Conclusiones. En la meningitis aséptica, la cefalea y la fiebre son la sintomatología más frecuente, no tanto los signos meníngeos. La etiología más frecuente es la idiopática, seguido de la vírica, y se observa un aumento de casos en verano. Las meningitis asépticas en nuestro medio presentan características similares a los datos previamente publicados.

#### P22.

# Pseudotumor orbitario. A propósito de dos casos y relación patogénica con paquimeningitis hipertrófica

F.J. Pinel Ríos, O. Hamad Cueto, J.F. Sempere Fernández, F. Padilla Parrado, P. Cabezudo García, A. Gallardo Tur, M.T. Sanjuán Pérez, C. de la Fuente Cañete, M. Romero Acebal

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Objetivos. El pseudotumor orbitario es un proceso inflamatorio que cursa con dolor, exoftalmos y alteración los movimientos oculares. Se presentan dos casos de pseudotumor orbitario, uno de ellos iniciado como paquimeningitis hipertrófica de la fosa cerebral media. Casos clínicos. Caso 1: mujer de 52 años con neuropatía craneal múltiple por paquimeningitis hipertrófica que, tras cinco años de evolución, presenta recidiva con dolor retroocular, inflamación orbitaria izquierda y paresia del VI par craneal ipsilateral.

Caso 2: mujer de 34 años con un cuadro de una semana de hinchazón del párpado derecho, aumento de la temperatura local, eritema, diplopía y paresia del VI par craneal derecho. Se presentan las pruebas complementarias (analítica, serología, cultivo, líquido cefalorraquídeo, resonancia magnética de cráneo y neuroeje) y se plantea el diagnóstico diferencial y el juicio clínico final: en el primer caso, inicialmente de paquimeningitis hipertrófica idiopática, con desarrollo posterior de pseudotumor orbitario, y el segundo caso, de pseudotumor orbitario. Ambos con buena respuesta a esteroides, pero con recurrencia tras la retirada de éstos, precisando en ambos casos diferentes tratamientos inmunomoduladores con buena respuesta final al micofenolato de mofetilo. Conclusiones. Hay una gran similitud clínica, radiológica e histopatológica entre el pseudotumor orbitario y la forma craneal de la paquimeningitis hipertrófica, y es bastante común que se den de forma simultánea, por lo que resulta posible que configuren extremos anatómicos de una entidad inflamatoria idiopática única. En ambos, el diagnóstico es de exclusión, por lo que resulta imprescindible un seguimiento clinicorradiológico para descartar otras patologías con idénticas manifestaciones clínicas y respuesta al tratamiento corticoideo.

#### P23.

#### Análisis descriptivo de pacientes con trombosis venosas ingresados en nuestro servicio en los últimos cuatro años

V. Delgado Gil, J.A Sánchez García, J. Muños Novillo, C. Beltrán Revollo, C. Martínez Tomás, P. Urbaneja Romero, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Introducción. La patología vascular es la causa más frecuente de ingreso en los servicios de neurología, dentro de la cual la trombosis venosa es la forma menos habitual. Pacientes y métodos. Estudio descriptivo con recogida de datos retrospectiva de ingresos en el Servicio de Neurología del Hos-

pital Regional de Málaga durante cuatro años. Analizamos las trombosis venosas cerebrales, estudiando los factores demográficos, la localización de la trombosis y el estudio radiológico (estudios realizados para el diagnóstico de certeza). Resultados. En los últimos cuatro años, la patología vascular supuso el 45% de los ingresos en nuestro servicio. Se han realizado 1.498 ingresos en la Unidad de Ictus, de los cuales sólo un 1,1% fueron trombosis venosas. El motivo de consulta más habitual fue la cefalea. La presentación más frecuente fue la trombosis del seno longitudinal y trasverso. La complicación más usual fueron las crisis, presentándose exclusivamente un exitus. En todos los paciente se realizó una tomografía computarizada (TC) de urgencia sin contraste que mostró datos indirectos de trombosis en la mayoría de los casos, realizándose el diagnóstico de certeza desde urgencias con angio-TC; sólo en uno de los pacientes se requirió arteriografía para confirmar el diagnóstico. Conclusiones. La trombosis de senos es una entidad poco frecuente pero que puede conllevar un pronóstico sombrío, por lo que requiere un diagnóstico rápido. Según nuestra serie, en la TC sin contraste se pueden ver datos indirectos en la mayoría de los pacientes, que se confirman mediante TC con contraste.

#### P24.

## Síndrome de Alagille asociado a síndrome clínico aislado: ¿casualidad o causalidad?

V. Delgado Gil, J.A. Sánchez García, L. García Trujillo, T. Muñoz Ruiz, C. Martínez Tomas, C. Beltrán Revollo, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Introducción. El síndrome de Alagille es una compleja enfermedad genética que se caracteriza por alteraciones morfológicas hepáticas, cardiacas, óseas, faciales y oculares. Caso clínico. Mujer de 31 años, afecta de síndrome de Alagille diagnosticado en la infancia, que acude por presentar debilidad en el hemicuerpo derecho de 24 horas de evolución. En la exploración se evi-

dencia hemiparesia derecha con Babinski. Se realiza resonancia magnética de cráneo y columna con varias lesiones hiperintensas en T<sub>2</sub> y FLAIR, con características y distribución típica de enfermedad desmielinizante, siendo diagnosticada de síndrome clínicamente aislado. Conclusiones. El síndrome de Alagille se caracteriza por mutaciones en el gen Jagged 1; este gen modifica la expresión de las vías del NOTCH (1-2-3-4), las cuales se reconocen como implicadas en la patogenia de la esclerosis múltiple. Es posible que estemos ante un caso de esclerosis múltiple con una alteración de las vías del NOTCH en relación con una mutación genética debida al síndrome de Alagille. No se han descrito asociaciones de estas dos entidades clínicas, pero sí de este síndrome con otras enfermedades con alteraciones de las vías de señalización NOTCH.

#### P25.

#### Encefalitis necróticohemorrágica por virus BK

C. Martínez Tomás, T. Muñoz Ruiz, V. Reyes Garrido, J.C. López Madrona, C. Beltrán Revollo

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Introducción. El virus BK es un agente oportunista que puede producir enfermedad en pacientes inmunosuprimidos. La infección en trasplantados renales o de médula ósea habitualmente es subclínica, aunque puede producir cuadros potencialmente letales. Caso clínico. Mujer de 23 años, afecta de linfoma de Hodgkin tipo esclerosis nodular en estadio IIB, diagnosticada en 2004 y tratada con trasplante hematopoyético haploidéntico en 2012. Ingresó por deposiciones diarreicas y hemorragias múltiples (epistaxis, melenas, hematuria), con biopsia intestinal negativa para la enfermedad de injerto contra huésped. Durante el ingreso presentó varias crisis parciales complejas con generalización secundaria en el contexto de una encefalopatía difusa y alteración de conciencia fluctuante. La TAC craneal mostraba edema de sustancia blanca difuso, y se observó una lentifi-

cación global del trazado en el EEG. Se realizó una punción lumbar, obteniendo leve hiperproteinorraquia y PCR positiva para el virus BK. Al tratamiento empírico con corticoides y antiepilépticos se añadieron cidofovir, leflunomida y fluoroquinolonas. Evolución tórpida con aparición de afasia mixta y hemiparesia derecha agudas en el contexto de múltiples focos hemorrágicos intraparenquimatosos evidenciados en RM. Rápida progresión al fallo multiorgánico, con aparición de anemia hemolítica, fallo renal y trombocitopenia en el contexto de una microangiopatía trombocítica. Curso infausto pese al tratamiento óptimo, al que se añadieron rituximab y plasmaféresis, sin respuesta. Conclusiones. La paciente presentaba encefalitis necrótico-hemorrágica por virus BK, confirmada mediante autopsia, como complicación de su estado de inmunodepresión, a lo que se asoció microangiopatía trombótica refractaria al tratamiento. El virus BK posee una neurovirulencia muy baja, habiendo pocos casos de encefalitis en la bibliografía, por lo que se trata de un caso excepcional.

#### P26.

#### Lesiones tipo Baló evanescentes en paciente con esclerosis múltiple

J.A. Sánchez García, V. Reyes Garrido, V. Delgado Gil, J. Muñoz Novillo, M.P. Moreno Arjona, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

**Introducción.** Las lesiones tipo Baló en resonancia magnética pueden ser muy características, mostrando áreas de desmielinización concéntricas entre áreas mielinizadas de sustancia blanca como anillos hiperintesos/hipointensos en secuencias potenciadas en T<sub>2</sub>. La captación de contraste puede observarse sobre todo en la periferia de la lesión. **Caso clínico.** Mujer de 17 años, estudiada por neuritis óptica del ojo derecho, cuya tomografía computarizada craneal mostraba múltiples hipodensidades distribuidas por toda la sustancia blanca y potenciales

evocados multimodales alterados. La resonancia magnética de cráneo objetivó múltiples lesiones hiperintensas en T<sub>2</sub> y FLAIR, sugerentes de esclerosis múltiple, y otras de mayor tamaño, hiperintensas en T<sub>2</sub> e hipointensas en T<sub>1</sub>, con halo isointenso alrededor, concéntrico, que mostraban captación de contraste periférico en anillo incompleto, planteando la asociación con la variante de Baló. Recibió tratamiento inicial con esteroides, con buena evolución. Fue diagnosticada de neuropatía óptica derecha inflamatoria v probable esclerosis múltiple de apariencia agresiva en un rango de edad considerado pediátrico (criterios de McDonald 2010, aún no publicados ni aplicables a la edad pediátrica). Inició tratamiento con natalizumab. La resonancia de control mostró una drástica involución de las lesiones, sin captación clara. Conclusiones. Lesiones tipo Baló y típicas de esclerosis múltiple pueden coexistir y, con el tiempo, evolucionar a una apariencia más clásica de la enfermedad, sugiriendo que son manifestaciones de la misma entidad. El curso puede ser remitente recurrente. Aunque tradicionalmente se asociaron a un pronóstico infausto, con el mayor uso de resonancia se detectan con más frecuencia y los pacientes se tratan antes y mejor, por lo que se publican casos más benignos.

#### P27.

#### Brote pseudotumoral recurrente en un paciente con esclerosis múltiple recurrente remitente

L. Lebrato Hernández, M. Díaz Sánchez, M. Prieto León, J.L. Casado Chocán, A.J. Uclés Sánchez

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Objetivo.** Descripción de un caso clínico de esclerosis múltiple (EM) recurrente remitente con lesiones pseudotumorales recurrentes, y análisis retrospectivo de la historia clínica. **Caso clínico.** Mujer de 34 años, que comenzó con un cuadro progresivo de tetrahipoestesia e hipoestesia facial izquierda y debilidad en las extremidades izquierdas. Se le realizó una RM craneal que mostró más de nueve le-

siones de aspecto desmielinizante de predominio periventricular, dos de ellas con diámetro superior a 2 cm en el centro semioval derecho y la región periventricular izquierda, ambas captantes de gadolinio. El estudio completo de sangre (con examen inmunológico, serológico y determinación de anticuerpos anti-NMO) fue normal. El análisis del LCR también resultó normal, sin identificarse bandas oligoclonales. Tras tratamiento corticoideo. la paciente presentó mejoría completa. Seis meses después sufrió un brote medular sensitivo, siendo diagnosticada de EM remitente recurrente e iniciando tratamiento con acetato de glatiramero. Un año después presentó un cuadro progresivo de cefalea. inatención, trastorno diseiecutivo v hemianopsia homónima derecha. Una nueva RM mostró una gran placa desmielinizante parietooccipital izquierda con edema vasogénico y captación en anillo a nivel central. Tras un nuevo ciclo de esteroides intravenosos, la paciente presentó mejoría parcial clinicorradiológica. Conclusiones. La EM con comportamiento pseudotumoral es una entidad infrecuente (3 casos/ 1.000.000 habitantes), cuyo diagnóstico diferencial puede plantear problemas especialmente en fases iniciales. La clínica es variable, dependiendo de la localización de la lesión, pero suele presentar síntomas atípicos como cefalea, disfunción cognitiva, hemianopsia y crisis epilépticas. Radiológicamente, las lesiones presentan diámetro superior a 2 cm y suelen mostrar realce en anillo. La aparición de brotes recurrentes pseudotumorales es una condición extremadamente rara.

#### P28.

#### Serie de casos de hemorragia subaracnoidea secundaria a síndrome de vasoconstricción cerebral reversible

M.P. Moreno Arjona, J. Muñoz Novillo, V. Delgado Gil, T. Muñoz Ruiz, P. Urbaneja Romero, R. Bustamante Toledo, O. Fernández Fernández

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. Introducción. El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es una entidad poco frecuente que puede asociar complicaciones diversas, muchas de ellas graves, por lo que es importante reconocerla rápidamente para poder instaurar un tratamiento precoz. Casos clínicos. Presentamos tres casos clínicos ingresados en nuestro servicio en el último año, todos ellos con hemorragia subaracnoidea (HSA) como complicación de un SVCR. Caso 1: varón de 43 años que presentaba como único antecedente relevante trombocitosis esencial y clínicamente comenzó con un déficit motor izquierdo de instauración brusca. Caso 2: mujer de 67 años, intervenida de tiroidectomía con paratiroidectomía que, en el contexto de una hipercalcemia grave, presentó un cuadro subagudo de deterioro cognitivo y, de manera brusca, pérdida de fuerza del hemicuerpo derecho. Caso 3: mujer de 52 años, migrañosa conocida, que acudió por un cuadro de horas de evolución de mareos y vómitos, cefalea intensa y, finalmente, déficit motor derecho. La imagen radiológica de esta paciente se acompañaba además de un componente de hematoma intraparenquimatoso. Conclusiones. La HSA como complicación de un SVCR se presenta tan sólo en un 20-25% de los pacientes. Dada la posibilidad de aparición de complicaciones graves asociadas al SVCR es importante tenerlo en cuenta en el diagnóstico diferencial. Para ello, los signos

que pueden poner en alerta deben ser principalmente las características radiológicas de la HSA, que suele ser cortical y acompañada de cefalea desproporcionada a la lesión, que se ha descrito en un 70% de los casos, u otros síntomas acompañantes.

#### P29.

### Neurosarcoidosis de presentación atípica

V. Delgado Gil, J.A. Sánchez García, L. García Trujillo, C. Martínez Tomás, P. Urbaneja Romero, J. Muñoz Novillo, J.A. Reyes Bueno, O. Fernández Fernández Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Introducción. La neurosarcoidosis en una entidad cuyas manifestaciones clínicas y radiológicas son diversas. Caso clínico. Varón de 43 años que acudió a la consulta por un cuadro de inestabilidad y vértigos. Se realizó una RM de cráneo, con lesiones de características y localización típica de enfermedad desmielinizante. Se completó estudio con LCR con bandas oligoclonales positivas, y se realizó cribado de otras enfermedades, todo negativo -incluso enzima conversora de la angiotensina (ECA) y autoinmunidad-, por lo que es diagnosticado de síndrome clínicamente aislado. Tras dos años presentó un episodio de alteración sensitiva en los miembros izquierdos; se realizó una nueva RM, con un aumento de las lesiones. Presentó una evolución tórpida, por lo que ingresó con una nueva RM donde las lesiones han confluido como lesiones difusas de la sustancia blanca. Se decidió realizar una biopsia cerebral, diagnóstica de neurosarcoidosis. Conclusiones. Presentamos un caso atípico de neurosarcoidosis con ECA negativa en sangre y LCR, RM con lesiones típicas de esclerosis múltiple y bandas oligoclonales positivas que hacían plantear el diagnóstico de esclerosis múltiple según criterios diagnósticos. La neurosarcoidosis es una enfermedad que debe plantearse ante cualquier tipo de lesión presente en la RM, incluso con ECA negativa.

#### P30.

#### Hipotensión licuoral espontánea como presentación de un síndrome de hiperlaxitud ligamentaria

J. Fernández Pérez, M. Payán Ortiz, P. Sánchez López, P. Perea Justicia, J. Olivares Romero

Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

Introducción. La hipotensión intracraneal espontánea se debe a una fuga de líquido cefalorraquídeo (LCR). Se ha especulado con la posible relación entre los trastornos del tejido conectivo y la debilidad dural que predispone a la fuga de LCR. Caso clínico. Mujer de 34 años, con antecedentes de hipoti-

roidismo, taquicardia sinusal y luxaciones/subluxaciones recidivantes en la infancia. Madre con actividad laboral circense como contorsionista. Consultó por presentar desde hacía dos semanas cefalea holocraneal intensa, con claro componente ortostático, asociada con náuseas/vómitos que no cedían al tratamiento médico convencional. Ante la presencia de cefalea ortostática invalidante ingresó para estudio y control sintomático. En la exploración se objetivó hipermovilidad articular, así como dolicomelia v estrías cutáneas abdominales y lumbares. Se realizó una RM craneal con realce dural generalizado, más evidente en el clivus y el foramen magno; una RM cervical, con dos imágenes saculares rellenas de LCR enl C1-C2 v D1. v cisternografía isotópica con In-111 DTPA que mostró depósitos heterotópicos paraespinales D1-D2 y D7, compatibles con fugas de LCR. Ante la falta de eficacia del tratamiento médico y el diagnóstico confirmado de síndrome de hipotensión intracraneal en una paciente con síndrome de hiperlaxitud ligamentaria, se trató con un parche hemático, con excelente respuesta. Conclusiones. Diversas series de pacientes e incluso estudios prospectivos apuntan hacia una mayor frecuencia del espectro de trastornos del tejido conectivo en los pacientes con hipotensión intracraneal espontánea. Este caso ilustra la importancia de la exploración y la búsqueda de signos de conectivopatía en estos pacientes.