

XXX Reunión da Sociedade Galega de Neuroloxía

Lugo, 6-7 de mayo de 2016

COMUNICACIONES ORALES

O1.

Comorbilidad y polifarmacia son frecuentes y se incrementan en el tiempo significativamente en la enfermedad de Parkinson: resultados de un estudio longitudinal a tres años

I. Expósito Ruiz, E. Suárez Castro, T. de Deus Fonticoba, C. Tuñas Gesto, D. Santos García, A. Aneiros Díaz, M. López Fernández, V. Vilas Ríotoro, J. Abella Corral, M.A. Llaneza González, J. Naveiro Soneira, M. Macías Arribi

Sección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Ferrol, A Coruña.

Introducción. El manejo de la enfermedad de Parkinson (EP) resulta complejo y muchas veces implica administrar varios tratamientos conjuntamente. Además, los pacientes presentan con frecuencia otras comorbilidades y reciben otros tratamientos que deben tenerse en cuenta a la hora de tomar decisiones. **Objetivo.** Analizar qué comorbilidades y polifarmacia presentan 149 pacientes con EP de una cohorte previamente estudiada en 2012 y observar los cambios experimentados en ella tres años después. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional, longitudinal, con seguimiento a tres años (2012 a 2015), monocéntrico (Hospital Arquitecto Marcide), en el que se incluyeron 149 pacientes con EP (57% varones; edad media: 70,9 ± 8,6 años). La comorbilidad y la polifarmacia en situación basal (visita 1, V1) y a los tres años (visita 2, V2) para

cada paciente se evaluaron mediante los siguientes cuestionarios: clasificación internacional de enfermedades, décima revisión (CIE-10), índice de Charlson (IC), *Comorbidity-Polypharmacy Score* (CPS) y *Elixhauser Comorbidity Measure* (ECM). **Resultados.** Diecisiete pacientes fallecieron a lo largo del seguimiento. Hubo ocho pérdidas de seguimiento. Las enfermedades del sistema circulatorio (CIE-10/cap. IX) y endocrinas, nutricionales y metabólicas (CIE-10/cap. IV) fueron las más frecuentes en V1 (53,7% y 51,7%, respectivamente) y V2 (57,3% y 58,1%, respectivamente). Según el ECM, la hipertensión arterial fue la comorbilidad más frecuente en V1 y V2 (41,6% y 46%, respectivamente). Se observó un incremento significativo en la comorbilidad a los tres años ($n = 124$; V2 frente a V1): CIE-10 (n .º total de comorbilidades), $5,9 \pm 3,8$ frente a $4,1 \pm 1,9$ ($p < 0,001$); IC, $0,9 \pm 1,4$ frente a $0,5 \pm 0,9$ ($p < 0,001$); CPS, $12,4 \pm 5,3$ frente a $9,9 \pm 4,1$ ($p < 0,001$). Más del 80% cumplían criterios de polifarmacia según la Organización Mundial de la Salud (> 3 medicamentos recibidos de forma crónica) en V1 y V2, observándose un incremento significativo del consumo total de pastillas a lo largo del seguimiento ($n = 124$; V2 frente a V1): $9,7 \pm 3,6$ frente a $8,1 \pm 3,5$ ($p < 0,001$). **Conclusión.** La comorbilidad y la polifarmacia son frecuentes en los pacientes con EP y se incrementan de forma significativa en el tiempo. Ambos aspectos deben tenerse en cuenta en el manejo de la enfermedad.

O2.

Fingolimod y linfopenia: evolución y repercusión clínica

E. Costa Arpín^a, A. Pato^b, A. Rodríguez Regal^c, L. Ramos Rúa^d, J.R. Lorenzo^b, C. Amigo^c, J.M. Prieto^a

^a Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ^b Hospital POVISA. Vigo, Pontevedra. ^c Complejo Hospitalario de Pontevedra. ^d Hospital Comarcal de Monforte.

Introducción. El fingolimod es un fármaco indicado para el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente recurrente, que actúa modificando la salida de linfocitos de los ganglios linfáticos reduciendo sus niveles en sangre. **Objetivo.** Analizar la evolución de la linfopenia causada por el tratamiento y su repercusión clínica. **Pacientes y métodos.** Realizamos un estudio multicéntrico en el que seleccionamos todos los pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente en tratamiento con fingolimod. Estudiamos los niveles de linfocitos, la tasa de brotes (TB) y la presencia de infecciones a nivel basal y a los meses 1, 3, 6, 12, 18 y 24 de tratamiento. **Resultados.** Se incluyeron 99 pacientes en el estudio, el 62,6% mujeres, con una edad media de $39,8 \pm 7,56$ años, tiempo medio de evolución de la enfermedad de $9,6 \pm 5,8$ años, una TB de $1,4 \pm 1,4$ y una EDSS de $2 \pm 1,68$. Los niveles de linfocitos fueron 2.225 ± 908 , 849 ± 379 , 836 ± 440 , 774 ± 392 , 718 ± 312 , 662 ± 222 y 693 ± 264 a nivel basal y en los meses 1, 3, 6, 12, 18 y 24, respectivamente. El grado de linfopenia en los primeros 18 meses se correlaciona con los niveles basales de linfocitos: Pearson, $0,552$, $p < 0,001$ (mes 1); $0,470$, $p < 0,001$ (mes 3); $0,418$, $p < 0,001$ (mes 6); $0,336$, $p = 0,003$ (mes 12); $0,333$, $p = 0,021$ (mes 18); $0,070$, $p = 0,663$ (mes 24). No encontramos relación entre los niveles de linfocitos y la presencia de infecciones –Pearson: $0,076$, $p = 0,470$ (mes 3); $0,086$, $p = 0,425$ (mes 6); $-0,032$, $p = 0,783$ (mes 12); $-0,289$, $p = 0,049$ (mes 18); $-0,090$, $p = 0,569$ (mes 24)– o brotes –Pearson: $-0,061$, $p = 0,558$ (mes 3); $-0,041$, $p = 0,704$ (mes 6); $0,21$, $p = 0,029$ (mes 12); $0,068$, $p = 0,644$ (mes 18); $0,051$, $p = 0,773$ (mes 24)–. **Conclusiones.** El fingolimod provoca una caída progresiva de linfocitos desde el primer mes que se hace máxima a los 18 meses. El grado de linfopenia se asocia con los niveles basales de linfocitos. No hemos encontrado relación entre los niveles de linfocitos, las infecciones y los brotes.

tos: Pearson, $0,552$, $p < 0,001$ (mes 1); $0,470$, $p < 0,001$ (mes 3); $0,418$, $p < 0,001$ (mes 6); $0,336$, $p = 0,003$ (mes 12); $0,333$, $p = 0,021$ (mes 18); $0,070$, $p = 0,663$ (mes 24). No encontramos relación entre los niveles de linfocitos y la presencia de infecciones –Pearson: $0,076$, $p = 0,470$ (mes 3); $0,086$, $p = 0,425$ (mes 6); $-0,032$, $p = 0,783$ (mes 12); $-0,289$, $p = 0,049$ (mes 18); $-0,090$, $p = 0,569$ (mes 24)– o brotes –Pearson: $-0,061$, $p = 0,558$ (mes 3); $-0,041$, $p = 0,704$ (mes 6); $0,21$, $p = 0,029$ (mes 12); $0,068$, $p = 0,644$ (mes 18); $0,051$, $p = 0,773$ (mes 24)–. **Conclusiones.** El fingolimod provoca una caída progresiva de linfocitos desde el primer mes que se hace máxima a los 18 meses. El grado de linfopenia se asocia con los niveles basales de linfocitos. No hemos encontrado relación entre los niveles de linfocitos, las infecciones y los brotes.

O3.

Estudio de serie de casos de hidrocefalia crónica del adulto

A.N. Lagorio, A. Rivero de Aguilar, M. Puente Hernández, A. Fernández Lebrero, G. Pérez Lorenzo, E. Corredera, M. Martínez, P. Cacabelos.

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La hidrocefalia crónica del adulto (HCA) es una de las causas de demencia potencialmente reversible. Su incidencia ha aumentado en los últimos años debido al incremento de la esperanza de vida. No hay un consenso bien establecido para su manejo diagnóstico y terapéutico. En

nuestro servicio hemos diseñado un protocolo diagnóstico y pronóstico para seleccionar a aquellos pacientes con sospecha de HCA que podrían beneficiarse del tratamiento quirúrgico. **Pacientes y métodos.** Hemos incluido a 19 pacientes con sospecha —clínica y radiológica— de HCA. Se les aplicó nuestro protocolo, consistente en la evacuación de 40 cm³ de líquido cefalorraquídeo en dos días consecutivos y la realización de tests cognitivos —evaluación de la marcha y escala NPH— tanto en situación basal como dos horas después de cada punción evacuadora. El test de infusión se reserva para aquellos casos en los que no hay respuesta al protocolo, pero que presentan características favorables (joven, demencia no avanzada, corto período de evolución, escasa afectación de la sustancia blanca). **Resultados.** De los 19 pacientes incluidos en el estudio, siete presentaron una respuesta favorable al test de evacuación, siendo por tanto buenos candidatos a tratamiento quirúrgico. Todos fueron intervenidos para la colocación de una válvula de derivación ventriculoperitoneal. En seis de ellos, la respuesta clínica tras la cirugía fue satisfactoria, mejorando tanto la marcha como el déficit cognitivo. Sólo dos pacientes presentaron complicaciones relacionadas con la cirugía: uno, un hematoma subdural sin repercusión clínica, y el otro, un hematoma subdural bilateral grave que precisó intervención quirúrgica urgente y falleció a los pocos días. **Conclusiones.** Dado que estamos ante una entidad cada vez más frecuente y potencialmente reversible, hemos querido establecer un método eficaz para seleccionar a aquellos pacientes con HCA que puedan beneficiarse del tratamiento. Los datos obtenidos sugieren que este protocolo presenta una elevada especificidad para la selección de pacientes con HCA que van a presentar una respuesta favorable a la colocación de una válvula de derivación. Por otra parte, podrían estar escapándose algunos pacientes que también podrían beneficiarse de la intervención.

04.

Estudio retrospectivo de las mielitis de causa desconocida ingresadas en el Servicio de Neurología del HULA (2011-2016)

V. Nogueira Fernández, C.F. da Silva França, N.A. Sabbagh Casado, M. Rodríguez Rodríguez, M. Guijarro del Amo, L. Álvarez Fernández, M. Alberte Woodward, J. González Ardura, F. Brañas Fernández, R. Pego Reigosa

Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. El diagnóstico etiológico de las mielitis constituye un reto en la práctica clínica habitual. Según las series analizadas, hasta un 60% son idiopáticas. Presentamos los datos de las ingresadas en nuestro servicio en el período 2011-2016. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron un total de 16 pacientes con el diagnóstico de mielitis. Se descartaron las mielopatías con un probable origen traumático o mecánico, las que estaban en el contexto de una patología ya conocida que las pudiera justificar y las que fueron un hallazgo incidental en una prueba de imagen (asintomáticas). Se analizó la edad de presentación, el sexo, los síntomas iniciales, el nivel lesional, los hallazgos de imagen y neurofisiológicos, los resultados analíticos, el tratamiento recibido y la evolución posterior. **Resultados.** Se incluyeron 16 pacientes (10 mujeres y 6 varones). La edad media era de 53,6 años (rango: 21-83 años). La presentación clínica más frecuente fue la hemiparesia (37%), siendo la cervical la localización más habitual (81%). El 75% de los pacientes presentaban lesiones cerebrales en la resonancia, siendo el 56% de ellas lesiones típicas de un proceso inflamatorio. Sólo en un caso se detectó un agente infeccioso causal. La celularidad del líquido cefalorraquídeo estaba en un rango de 0-23 células y se evidenció hiperproteorraquia en el 37% de los pacientes, con bandas oligoclonales positivas en el 50% de ellos. Sólo se solicitaron anti-NMO en el 37% de los pacientes, y en ningún caso fueron positivos. La evolución fue generalmente satisfactoria, con secuelas leves, y el diagnóstico etiológico final más frecuente fue el

de esclerosis múltiple. **Conclusiones.** La clínica de aparición más habitual en nuestra serie fue la hemiparesia, y el nivel lesional más frecuente, el cervical. El líquido cefalorraquídeo mostró celularidad y proteinorraquia moderadamente alteradas, y aquellos pacientes con bandas oligoclonales positivas demostraron tener un mayor riesgo de desarrollar esclerosis múltiple. La evolución clínica fue, en general, satisfactoria tras el tratamiento administrado.

05.

Absceso del sistema nervioso central. Análisis de 151 casos

A. Pérez González, M.D. Castro Vilanova, A. Touceda Bravo, B. Machado Prieto

Xerencia de Xestión integrada de Vigo.

Introducción. El absceso del sistema nervioso central (SNC) es una patología infecciosa poco común pero habitualmente grave, con elevados índices de morbimortalidad. Analizamos una serie de casos diagnosticados en un hospital universitario durante un período de 20 años. **Pacientes y métodos.** Se realizó un análisis descriptivo de las características epidemiológicas, clínicas, diagnósticas, terapéuticas y las secuelas de una serie de 151 casos diagnosticados de absceso del SNC en un hospital universitario. **Resultados.** Se incluyeron un total de 151 pacientes con una edad media de 51 años. El 69,54% ($n = 105$) eran varones. El 20% de los abscesos se diagnosticaron tras cirugía del SNC (en los 30 días posteriores). Al momento del diagnóstico, 19 pacientes padecían una espondilodiscitis infecciosa. La fiebre, la cefalea y el deterioro del nivel de consciencia fueron los síntomas más habituales. La prueba diagnóstica más utilizada fue la tomografía computarizada. El 87% eran abscesos únicos y la mayoría se localizaban en la región cortical. Los gérmenes más frecuentemente aislados fueron los cocos grampositivos. Un 73% de los pacientes requirió al menos una intervención quirúrgica, con una tasa de reintervención del 18%. El 45% experimentó curación sin secuelas, el 33% curó con alguna secuela (déficit motor, el más

común). La mortalidad fue de un 21%. **Conclusiones.** El absceso del SNC es una patología poco frecuente, en ocasiones de difícil diagnóstico. Los gérmenes más comunes son los cocos grampositivos y la región más afectada es la corteza. Pese a la cirugía y a la antibioterapia, la morbimortalidad sigue siendo muy elevada.

06.

El déficit de vitamina D se relaciona con mal pronóstico funcional en pacientes con ictus isquémico

M. Puente Hernández, S. Arias Rivas, A. Fernández Lebrero, A.N. Lagorio, G. Pérez Lorenzo, M. Santamaría Cadavid, M. Rodríguez Yáñez

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Los principales efectos de la vitamina D se relacionan con la homeostasis del calcio. En los últimos años, se ha conocido la influencia de la vitamina D sobre procesos inflamatorios, disfunción endotelial, aterogénesis, hipertrofia cardíaca, obesidad y diabetes. **Objetivo.** Conocer la influencia de los niveles de vitamina D en la fase aguda del ictus sobre el pronóstico en la recuperación funcional. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo de pacientes con ictus isquémico de menos de 12 horas de evolución. Se excluyen aquellos pacientes que estaban recibiendo suplementos exógenos de calcio o vitamina D al ingreso. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas, radiológicas y pronósticas. Consideramos déficit de vitamina D valores de 25-OH-vitamina D < 10 pg/mL. Consideramos mal pronóstico funcional una mRS > 2. **Resultados.** Durante tres años seleccionamos 434 pacientes (50,1% hombres; edad media: 75 ± 12,4 años). El 83,7% presentaban niveles de vitamina D < 10 pg/mL. Los niveles de vitamina D mostraron correlación con la edad, NIHSS, marcadores de inflamación y grosor íntima-media. No se encontraron diferencias en cuanto al subtipo etiológico. En el modelo de regresión logística, el déficit de vitamina D se asoció con mal pronóstico al alta (*odds*

ratio = 2,051; IC 95% = 1,096-3,830) y a los tres meses (*odds ratio* = 1,71; IC 95% = 1,023-2,886). **Conclusiones.** Un porcentaje muy elevado de pacientes con ictus isquémico presentan hipovitaminosis D en el momento del ingreso. Este déficit de vitamina D se asocia con un peor pronóstico funcional al alta y a los tres meses.

07.

Trombosis de senos venosos. Experiencia en nuestro centro en los últimos 20 años

C. Labandeira Guerra, P. Vicente Alba, M.J. Fernández Pérez, H. Martínez Hervés, M.J. Moreno Carretero, J.L. Maciñeiras Montero, M.G. Alonso Losada, A. Koukoulis Fernández, C. Andrade Grande, J. Romero López, J. Sánchez Herrero, M. Aguado Valcárcel, D. Muñoz García, E. Álvarez Rodríguez, A. Fraga Bau, P. Bellas Lamas, M.D. Castro Vilanova

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. La trombosis de senos venosos cerebrales es una entidad infrecuente y grave, de presentación clínica heterogénea y etiologías diversas. Realizamos una revisión de los casos recogidos en nuestro centro en los últimos 20 años. **Pacientes y métodos.** Se analizan de forma retrospectiva los pacientes adultos diagnosticados en nuestro centro durante el período 1995-2015, analizando factores de riesgo, características clínicas, comorbilidad, diagnóstico, tratamiento y evolución. **Resultados.** Se analizaron 37 pacientes, 23 mujeres (62,2%) y 14 varones (37,8%), con una mediana de edad de 43 años (rango intercuartílico: 31-53,50). El factor de riesgo más frecuente fue el tratamiento hormonal (27% de los pacientes en total). Nueve de las 23 mujeres (39,1%) seguían tratamiento con anticonceptivos orales, dos estaban embarazadas, y otra, en el puerperio. Se realizó estudio de trombofilia al 67,6% de los pacientes, siendo positivo en un 20% de los casos. La clínica más frecuente fue la cefalea (78,4%), seguido de focalidad motora (45,9%). En el 29,73% (*n* = 11) de los pacientes, el método diagnóstico fue la tomografía computarizada craneal inicial, y en dos ca-

sos, mediante una nueva tomografía computarizada craneal durante el ingreso. En 24 pacientes (64,86%), la resonancia magnética fue el método diagnóstico. El seno longitudinal superior fue el más frecuentemente afectado (51,4%). Se registraron complicaciones durante el ingreso hospitalario en 21 casos (56,6%), incluyendo tres pacientes que fueron *exitus* (8,1% del total). **Conclusiones.** La trombosis de senos venosos cerebrales es una enfermedad infrecuente y con elevada morbimortalidad que debe tenerse en cuenta ante un cuadro de cefalea persistente, en especial en mujeres que reciben tratamiento hormonal. La resonancia magnética es el principal método diagnóstico.

08.

Cirugía en epilepsia farmacoresistente: resultados de una serie de displasias corticales focales

G. Pérez Lorenzo^a, A. Fernández Lebrero^a, X. Rodríguez Osorio^a, A. Lagorio^a, M. Puente^a, J.A. Castiñeira^b, J. Cortés^c, E. Corredera^a, M. Peleteiro Fernández^d, A. Prieto González^e, F.J. López González^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Radiodiagnóstico. ^cServicio de Medicina Nuclear. ^dServicio de Neurofisiología. ^eServicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Las displasias corticales focales suponen un 9-70% de los casos de epilepsia refractaria evaluados en unidades de cirugía de la epilepsia. **Objetivo.** Analizar los resultados de cirugía de la epilepsia en pacientes con esta etiología intervenidos en nuestra unidad. **Pacientes y métodos.** Se recogen todos los casos de displasia intervenidos en nuestra unidad. Son 13 pacientes (siete mujeres y seis varones), de edades comprendidas entre 18 y 54 años. Suponen el 37,83% de las cirugías desde el empleo de la RM cerebral de 3 T. El pronóstico posquirúrgico se estableció mediante la escala de Engel. **Resultados.** El 69,2% de los pacientes (*n* = 9) presentaban displasias frontales, el 23% (*n* = 3) temporales, y uno, occipital. En el estudio histológico, en ocho pacientes

(61,5%) se evidenciaron displasias corticales focales tipo II de fondo de surco. La PET fue concordante en el 77% de los casos (*n* = 10) y en el 15,4% (*n* = 2) fue normal. El vídeo-EEG mostró concordancia con la localización de la lesión en todos los casos. Un año después de la cirugía resectiva, el 78% (*n* = 10) seguían libres de crisis (Engel IA). En los tres casos con crisis posteriores se demostró por RM que presentaban restos de tejido displásico, por lo que dos fueron reintervenidos y actualmente permanecen libres de crisis, y el otro está pendiente de nueva cirugía. Dos casos presentaron complicaciones relacionadas con la cirugía (empiema posquirúrgico y sangrado de lecho quirúrgico), resueltos sin secuelas. Dos casos asociaban un déficit neurológico secundario (paresia del miembro inferior derecho y defecto visual campimétrico), esperables por la localización lesional, con recuperación parcial posterior. **Conclusiones.** Nuestra serie evidencia el excelente pronóstico quirúrgico de esta patología. Su diagnóstico mediante RM de alta resolución, la correlación con el vídeo-EEG y la ayuda de las técnicas de neuroimagen funcional (PET y fusión PET-RM) son fundamentales para poder ofrecer una alternativa terapéutica eficaz a estos pacientes. No se debe demorar el estudio prequirúrgico en pacientes con epilepsia refractaria que puedan beneficiarse de cirugía.

09.

Canturreo ictal: presentación de tres casos

A. Rivero de Aguilar Pensado^a, E. Rodríguez Castro^a, I. López Dequidt^a, I. Seijo Raposo^a, M. Saavedra Piñeiro^a, E. Corredera García^a, E. Pardellas Santiago^b, F.J. López González^a, X. Rodríguez Osorio^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El canto y el tarareo ictal son manifestaciones clínicas infrecuentes en epilepsia; en la única serie documentada, de Bartolomei et al, constituyen el 1,4% (*n* = 7) de 416 pacientes evaluados mediante registros

invasivos. Su origen estaría en la red formada por la circunvolución frontal inferior, la circunvolución temporal superior y la corteza parietal inferior, aunque su papel concreto no se esclarecido del todo. **Casos clínicos.** Describimos los casos de tres varones candidatos a cirugía resectiva, evaluados en nuestra Unidad de Epilepsia por epilepsia focal refractaria. Se estudiaron mediante anamnesis detallada, vídeo-EEG, RM cerebral con protocolo de epilepsia, PET y estudio neuropsicológico. Durante el vídeo-EEG se comprobó que los tres presentaban tarareo ictal en el contexto de sus crisis parciales complejas. En el primer caso, el canturreo se producía en los momentos iniciales de las crisis. En algunas crisis eran la única manifestación, y en otras, se seguían de actividad motora facial. El EEG crítico fue normal. La RM detectó una displasia cortical prefrontal izquierda intervenida quirúrgicamente (sin crisis tras la cirugía). En el segundo paciente, el canturreo se producía en el curso de una de las dos crisis registradas, precedido de una sensación de visión borrosa. La crisis consistía en desconexión, automatismos manuales y en miembros inferiores y tarareo referido. El EEG crítico mostraba puntas-onda con origen temporal posterior y propagación a todo el hemisferio ipsilateral. La RM identificó una lesión occipital izquierda, pendiente de cirugía. El tercer paciente presentó cuatro crisis parciales complejas, acompañadas de tarareo tardío en una de ellas. El vídeo-EEG apuntó a la región temporomesial izquierda como zona epileptógena. La RM mostró una esclerosis mesial temporal izquierda y también fue intervenido en 2010 (sólo presentó dos crisis desde entonces). **Conclusiones.** El tarareo ictal es una manifestación epiléptica poco conocida y pone de manifiesto la presencia de circuitos corticales complejos implicados en la génesis del canto. Es importante conocer la semiología de las crisis y las redes neuronales implicadas en su aparición para identificar los síntomas como manifestaciones ictales y realizar una adecuada evaluación en pacientes candidatos a cirugía de la epilepsia.

010.

Presbicia aguda tras ingestión de cecina en mal estado. Estudio clínico y neurofisiológico de cuatro pacientes

J.M. Fernández^a, S. Mederer Hengstl^b, M.L. Padrón^c, C. Diéguez Varela^d

^aServicio de Neurofisiología Clínica (emérito). Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ^bServicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Pontevedra. ^cServicio de Neurofisiología Clínica. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ^dServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. El botulismo en Galicia no es excepcional, pero no hay apenas bibliografía sobre el valor diagnóstico, pronóstico y patogénico que aportan los estudios con electromiografía de fibra simple (EMG-FS). Describimos los hallazgos clínicos y neurofisiológicos de cuatro pacientes diagnosticados de presbicia aguda, en los que la tardía aparición de los síntomas neurológicos retrasó el diagnóstico de botulismo. **Casos clínicos.** Hace unos ocho años ingresaron en el Hospital Xeral-Cies cuatro pacientes con un cuadro considerado como presbicia aguda, tres días después de haber consumido cecina en mal estado. Una de las pacientes aquejaba, además, visión doble, disfagia y sensación de debilidad. Los otros tres pacientes presentaban síntomas similares, pero más leves. Un cuarto paciente que presentó al mismo tiempo presbicia aguda fue llevado al hospital por su mujer, que sí podía leer el diario. Todos ellos fueron estudiados concienzudamente desde el punto de vista clínico y paraclínico, y a todos se les practicó un estudio neurofisiológico (electroneurografía, estimulación repetitiva, EMG convencional y EMG-FS), dos de ellos en varias ocasiones. A la paciente más afectada se le detectó oftalmoplejía interna y externa graves, diplopía, diplejía facial, disfagia y sequedad de boca, debilidad generalizada leve y estreñimiento rebelde. Los demás presentaban un cuadro similar aunque menos intenso, excepto el cuarto paciente, al que sólo se le demostró midriasis arreactiva. La hema-

timetría y bioquímica sanguínea y los estudios de neuroimagen fueron normales en diferentes ocasiones. La EMG convencional era de tipo miopático con potenciales inestables, mientras que la electroneurografía y las respuestas F fueron siempre normales. La EMG-FS del frontal y *orbicularis oculi* mostró un número elevado de pares con aumento de los valores de *jitter* y frecuentes bloqueos intermitentes en al menos el 50% de los pares. En la EMG-FS con microestimulación, los valores de *jitter* y bloqueo eran muy patológicos a 3-5 Hz y mejoraban significativamente, sin llegar a normalizarse, a frecuencias de 15-20 Hz en la mayoría de los potenciales estudiados. **Conclusiones.** La EMG-FS permite establecer el diagnóstico de botulismo de forma inequívoca y cuantificar los déficits neuromusculares. La microestimulación a diferentes frecuencias demuestra un comportamiento presináptico en muchas pero no en la generalidad de las placas motoras, lo que explica la menor facilitación con respecto al síndrome de Lambert-Eaton.

PÓSTERS

P1.

Hipotensión ortostática neurogénica central: a propósito de un caso

C. Tuñas Gesto, E. Suárez Castro, I. Expósito Ruiz, A. Aneiros Díaz, J. Naveiro Soneira, D. Santos García, M. López Fernández, J. Abella Corral, M.A. Llana González, M. Macías Arribi

Sección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Ferrol, A Coruña.

Introducción. Una de las causas de intolerancia ortostática es la hipotensión ortostática, que se define como la caída de al menos 20 mmHg en la tensión arterial sistólica o de 10 mmHg en la diastólica en ortostatismo. Se describe un caso de hipotensión ortostática refractaria en un paciente varón intervenido de un ependimoma del IV ventrículo, se discute su mecanismo fisiopatológico y aproximación

terapéutica. **Caso clínico.** Varón de 52 años, con antecedentes médicos de síndrome depresivo, dislipemia e hipertensión arterial, que en el año 2012 inició síndrome emético y mareo, siendo diagnosticado de duodenitis erosiva y trastorno somatomorfo tras dos ingresos hospitalarios. Progresivamente desarrolló disartria y ataxia axial, siendo diagnosticado, tras realizar RM cerebral, de lesión expansiva en el suelo del IV ventrículo. Fue intervenido en mayo de 2015 con diagnóstico de ependimoma del IV ventrículo. Tras la intervención, el paciente permaneció con disfagia, disartria, ataxia y diplopía, precisando realización de gastrostomía (PEG). Era incapaz de levantarse y permanecer sentado debido a la presencia de crisis de hipotensión sintomáticas al realizar cambios posturales. El tratamiento se completó con radioterapia craneal. Trasladado a la planta de Neurología, se describió un cuadro cerebeloso con ataxia axial, diplopía binocular y disfagia, portador de PEG e incapaz de movilizarse por crisis de síncope y presíncope ortostáticos. Se procedió a monitorización cardíaca y de tensión arterial, evidenciándose crisis ortostáticas con tensión arterial sistólica < 80 mmHg, sin taquicardización. En RM cerebral no se apreciaron signos de recidiva ni complicaciones intracraneales. Se introdujo medicación sintomática de forma secuencial, con sobrecarga hidrosalina, combinación de fármacos expansores de volumen y vasopresores (midodrina, droxidopa). El paciente ha llegado a caminar con ayuda y no ha sufrido complicaciones relevantes del tratamiento. **Conclusiones.** La hipotensión ortostática neurogénica central es un cuadro complejo que produce una sintomatología incapacitante, de difícil manejo y resultados variables, dependiendo de la causa y grado del daño cerebral adquirido. Se ha descrito en diferentes lesiones que afectan al suelo del IV ventrículo y su mecanismo principal es una disfunción adrenérgica central.

P2.

Ceguera cortical y demencia rápidamente progresiva. Caso clínico de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, variante Heidenhain

A.N. Lagorio, M. Puente Hernández, X. Rodríguez Osorio, P. Cacabelos, F.J. López, M. Arias

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) es una entidad neurodegenerativa causada por el depósito de proteína priónica PrP que produce una vacuolización de la sustancia gris, dando una apariencia esponjiforme al parénquima cerebral. Clínicamente se caracteriza por demencia rápidamente progresiva, mioclonías y signos extrapiramidales. Una forma clínica de presentación es aquella que comienza con alteraciones visuales por afectación cortical occipital, conocida como variante Heidenhain. **Caso clínico.** Mujer de 78 años, con un cuadro clínico de dos meses de evolución de pérdida de agudeza visual bilateral progresiva. Las exploraciones oftalmológicas sucesivas fueron normales. Inicialmente se pautó tratamiento con metilprednisolona por sospecha de etiología autoinmune, sin respuesta. En las semanas siguientes, la paciente asoció apraxia para la apertura ocular, incapacidad para la emisión del lenguaje y para la deambulación. Asimismo desarrolló importante rigidez y aparecieron mioclonías. Cuatro meses tras el inicio del cuadro la paciente falleció por una infección respiratoria intercurrente. La RM encefálica demostró un área de hiperseñal potenciada en difusión en la corteza occipital, que fue aumentando de tamaño en los controles posteriores. Los EEG iniciales mostraron descargas paroxísticas de forma casi continua, evolucionando a un trazado con ondas trifásicas de forma periódica. El estudio genético no detectó mutaciones en el gen *PRNP*. A pesar de que la determinación de proteína 14.3.3 en líquido cefalorraquídeo fue negativa en dos ocasiones, la evolución clínica, los hallazgos de la RM encefálica y los

cambios en el EEG eran sugestivos de ECJ esporádica en su variante Heidenhain. El estudio necrópico confirmó la sospecha de ECJ esporádica al demostrar espongiosis, pérdida neuronal y depósitos de proteína priónica PrP en diferentes estructuras encefálicas, más intensos en la corteza occipital. **Conclusiones.** Ante un paciente que presente alteraciones visuales aisladas sin hallazgos oftalmológicos que las justifiquen debemos tener en cuenta en el diagnóstico diferencial la ECJ, variante Heidenhain, y estar atentos a nuevas alteraciones a lo largo de la evolución que puedan orientar en el diagnóstico, a pesar de la posible negatividad de la proteína 14.3.3.

P3.

Edema cerebral como hallazgo radiológico atípico en el estado epiléptico

I. Expósito Ruiz, E. Suárez Castro, C. Tuñas Gesto, M. López Fernández, J. Abella Corral, A. Aneiros Díaz, J. Naveiro Soneira, D. Santos García, M.A. Llana González, M. Macías Arribi

Sección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Ferrol, A Coruña.

Introducción. Es conocida la aparición de alteraciones en la resonancia magnética (RM) cerebral a consecuencia de las crisis en pacientes con estado epiléptico. Tales alteraciones no asocian efecto de masa y suelen ser transitorias. Presentamos dos pacientes que desarrollaron lesiones irreversibles en la RM cerebral y con importante efecto de masa a consecuencia del estado epiléptico. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 39 años, con antecedentes de encefalopatía por meningitis en la infancia y epilepsia secundaria, traído a urgencias por clínica de 15 días de evolución de desorientación y agresividad. Al ingreso presentaba varios episodios de crisis motoras breves que afectaban a la mano derecha, con disfasia y disminución de nivel de consciencia. Caso 2: varón de 82 años, sin antecedentes, traído a urgencias por dos crisis tónicas de brazo izquierdo y desviación oculocefálica izquierda, con posterior pérdida del conocimiento.

Al ingreso comenzó con episodios de repetición similares, seguidos de confusión posterior. EEG del caso 1: descargas lateralizadas periódicas epileptiformes temporooccipitales izquierdas. EEG del caso 2: actividad irritativa continua temporal derecha con generalización ocasional contralateral. Se les realizó RM cerebral en las que se demostró la presencia de lesiones corticales hiperintensas en T₂, FLAIR y difusión, con efecto de masa pronunciado. Ambos pacientes precisaron varios antiepilépticos para el control del estado epiléptico. En las RM cerebrales de control se evidenció atrofia residual. Fueron descartadas otras posibles causas de tales lesiones. **Conclusiones.** Las lesiones en la RM cerebral como consecuencia de crisis epilépticas suelen presentarse en las regiones donde se produce la descarga o en estructuras distantes, desapareciendo posteriormente. Se considera que su mecanismo patogénico es el edema cerebral secundario a las crisis, que se correlacionaría con la frecuencia y duración de éstas. En ninguno de los casos descritos en la bibliografía dicho edema asoció un efecto de masa tan pronunciado, que podría relacionarse con la presencia posterior de alteraciones irreversibles. Conocer la existencia y características de estas alteraciones es fundamental para un correcto diagnóstico diferencial, pues ayudaría a evitar la adopción de medidas agresivas, además de iniciar un tratamiento adecuado para conseguir un rápido control de las crisis y prevenir la posible aparición de lesiones definitivas.

P4.

Supervivencia extrema: un caso atípico de afectación tumoral intracraneal

V. Nogueira Fernández, C.F. da Silva França, N.A. Sabbagh Casado, M. Rodríguez Rodríguez, M. Guijarro del Amo, L. Álvarez Fernández, M. Alberte Woodward, J. González Ardura, F. Brañas Fernández, R. Pego Reigosa

Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. Las metástasis son el tumor intracraneal más frecuente, sien-

do el carcinoma de pulmón el más prevalente. Una vez diagnosticada la presencia de metástasis, la supervivencia media sin tratamiento específico se sitúa en siete meses. Se presenta el caso de un paciente con cáncer pulmonar y metástasis cerebrales con evolución atípica. **Caso clínico.** Varón de 67 años, diagnosticado de carcinoma epidermoide de pulmón, en el que se instauró tratamiento con adecuada respuesta local. En 2010 comenzó con un cuadro de hemiparesia derecha al que se añadió posteriormente deterioro cognitivo. Realizada una RM cerebral normal, se diagnosticó posible esclerosis lateral primaria. En 2014, visto en nuestra consulta por un empeoramiento de su hemiparesia con trastorno de la marcha, se repitió la RM, que mostraba numerosas lesiones de sustancia blanca y una lesión quística en la hemiprotuberancia izquierda. El paciente refería mejoría de su clínica neurológica cuando se trataba con corticoides para las agudizaciones de su enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Por su evolución se plantearon distintas etiologías (neurosarcoidosis, linfoma, vasculitis aislada del sistema nervioso central, síndrome CLIPPERS...), sin conseguir confirmación de ninguna de ellas (biopsia bronquial negativa). El paciente se negó a realizar una biopsia cerebral. Seguía obteniendo mejorías clínicas con el tratamiento de metilprednisolona, pero el deterioro continuó y falleció en diciembre de 2015, ocho años después de ser diagnosticado de cáncer y tras cinco años de clínica neurológica. Se obtuvo permiso para realizar necropsia. Se informó la existencia de carcinoma epidermoide residual en ambos hilios pulmonares y múltiples metástasis en el sistema nervioso central con focos de carcinomatosis meníngea en el tronco. **Conclusiones.** Algunas veces nos enfrentamos a hallazgos atípicos que resultan tan sorprendentes que parecen increíbles. En medicina existen desviaciones estadísticas y vamos a encontrar casos atípicos dentro de enfermedades comunes en más ocasiones que patologías habitualmente raras.

P5.

Crowned dens syndrome. A propósito de un caso

H. Martínez Hervés, P. Vicente Alba, J.M. Pego Reigosa, M.J. Fernández Pérez, C. Labandeira Guerra, A. Nieto Parga, M.J. Moreno Carretero

Servicios de Neurología, Reumatología y Unidad de Diagnóstico por Imagen Galaría. Hospital Álvaro Cunqueiro. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. El *crowned dens syndrome* (CDS), o pseudogota cervical, hace referencia a un síndrome radioclínico que ocurre predominantemente en mujeres de 60-70 años y cuya principal causa es el depósito de cristales de pirofosfato cálcico en los tejidos blandos en torno a la apófisis odontoides. Se define clínica y radiológicamente como un cuadro de dolor agudo cervical, rigidez de nuca, afectación de la cintura escapular, fiebre y elevación de marcadores inflamatorios, junto con la imagen radiológica típica de calcificación tisular en forma de corona alrededor de la apófisis odontoides. Para el diagnóstico, la prueba de mayor valor es la tomografía computarizada y el tratamiento más efectivo son los antiinflamatorios no esteroideos (AINE), con una resolución marcada de los síntomas en días/semanas. **Caso clínico.** Varón de 74 años, que presentaba un cuadro clínico de un día de evolución de cervicalgia intensa irradiada hacia ambos hombros, intensificada por la movilización y la palpación. En la analítica presentaba elevación de los marcadores inflamatorios, y en las pruebas de imagen, cambios radiológicos sugestivos de CDS. Se instauró tratamiento con naproxeno, con resolución de los síntomas hasta quedar asintomático. **Conclusiones.** El CDS es una causa rara y benigna de dolor cervical. Se considera que está infradiagnosticada debido a la confusión que puede existir en su diagnóstico y por la buena respuesta que presenta a AINE. Creemos que esta entidad debe ser conocida y, por lo tanto, considerada en el diagnóstico diferencial del dolor cervical y fiebre con objeto de evitar medidas agresivas en el diagnóstico y tratamiento.

P6.

Leucoencefalopatía hemorrágica aguda por influenza A en un paciente adulto: recuperación completa

I.M. Seijo Raposo, M. Puente Hernández, M. Santamaría Cadavid, M. Rodríguez Yáñez, S. Arias Rivas

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La infección por el virus de la gripe puede originar un amplio espectro de complicaciones neurológicas cuya incidencia se ha visto incrementada desde la pandemia de *influenza A* (H1N1) en el año 2009. Dichas complicaciones se observan con mayor frecuencia en población pediátrica. **Caso clínico.** Paciente de 47 años, no inmunoafectado, que ingresó en la unidad de cuidados intensivos por neumonía comunitaria grave por *influenza A*, requiriendo ventilación mecánica invasiva. El diagnóstico de gripe A se confirmó mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) en el lavado broncoalveolar. En los días sucesivos desarrolló una glomerulonefritis mesangial proliferativa que requirió hemodiálisis. A la retirada de sedación e intubación orotraqueal presentó un cuadro encefalopático. La neuroimagen mediante RM evidenció extensas lesiones confluyentes en la sustancia blanca subcortical, con componente hemorrágico en regiones occipitales bilaterales. La PCR para ARN del virus en el líquido cefalorraquídeo resultó negativa. El paciente recibió tratamiento con altas dosis de corticoesteroides, con resolución completa y sin secuelas neurológicas. **Conclusiones.** Existen pocos casos publicados de leucoencefalopatía hemorrágica aguda asociada al virus *influenza A* en los adultos. Esta entidad asocia elevada morbimortalidad. En los casos descritos en la bibliografía se observa que la detección de ARN viral mediante PCR en líquido cefalorraquídeo es infrecuente. El interés de este caso es comunicar la evolución favorable y sin secuelas tras el tratamiento con corticoides.

P7.

Paraparesia espástica hereditaria asociada a parkinsonismo degenerativo: ¿casualidad o causalidad?

P. Vicente Alba, A. Fraga Bau, C. Andrade Grande, M.J. Fernández Pérez, C. Labandeira Guerra, H. Martínez Hervés

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. Las paraparesias espásticas hereditarias son un grupo de enfermedades genéticas con debilidad de extremidades inferiores, espasticidad y urgencia miccional. Se clasifican según el tipo de herencia y según la presencia o no de otras alteraciones neurológicas (formas complicadas o no complicadas). El diagnóstico es clínico junto con el apoyo de pruebas complementarias para descartar otras causas, confirmándose posteriormente mediante tests genéticos. **Caso clínico.** Mujer de 52 años, diagnosticada desde los 4 años de paraparesia espástica de etiología infecciosa. Consultó a los 47 años para descartar causa genética del cuadro, puesto que su hijo de 2 años había iniciado también un trastorno de la marcha similar. Se realizó estudio metabólico, serológico, electrofisiológico y una RM de todo el neuroeje, sin alteraciones que justificasen la clínica de la paciente. Posteriormente se confirmó la sospecha diagnóstica de paraparesia espástica hereditaria tras el estudio citogenético, en el que se objetivó una mutación en el gen *SPG3A*. Años después, la paciente desarrolló un parkinsonismo degenerativo, con DAT-scan patológico y respuesta a levodopa. **Conclusiones.** La paraparesia espástica hereditaria por mutación en *SPG3A* se considera un subtipo de paraparesia no complicada. El gen afecto se encarga de la producción de atlastina, una proteína con actividad GTPasa, encargada de mantener íntegra la estructura del retículo endoplasmático. No se dispone de casos descritos de mutación en *SPG3A* y parkinsonismo, pero la relación de disfunciones de GTPasas y parkinsonismos sí se ha estudiado a lo largo de los años. Las mutaciones del gen *LRRK2* son una de las causas genéticas de parkinsonismo

más frecuente. La proteína LRRK2 contiene dos dominios diferentes: uno, cinasa, y otro, GTPasa. Se ha visto que las mutaciones en este gen producen la neurodegeneración causante de la enfermedad de Parkinson. Aunque no podemos descartar la relación casual entre la paraparesia espástica por mutación en *SPG3A* y el desarrollo de parkinsonismo, el nexo común respecto a la disfunción de GTPasas abre una posible vía para la investigación de la patogenia de ambas entidades.

P8.

Plexopatía por desbrozadora

P. Vicente Alba, A. Nieto Parga, A. Fraga Bau, E. Álvarez Rodríguez, M.J. Fernández Pérez, C. Labandeira Guerra, H. Martínez Hervés, M.J. Moreno Carretero

Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. El plexo braquial está formado por las ramas ventrales de las raíces de C5 a D1, que se juntan para formar troncos, que se dividen a su vez en ramas y cordones para formar los nervios mayores. Las lesiones que se producen a lo largo de su trayecto originan pérdida de fuerza, alteraciones sensitivas o dolor de la extremidad ipsilateral. Su fisiopatología es variada, destacando la compresión, la sección, la isquemia, la metabólica, la neoplásica o la radioterapia. Se clasifican, según su etiología, en traumática, no traumática, iatrogénica o neonatal. **Caso clínico.** Varón de 72 años bebedor moderado, hipertenso, diabético, con osteoartritis y un adenocarcinoma de próstata intervenido, que ingresó por un cuadro brusco e indoloro de debilidad en el miembro superior izquierdo. Como antecedente importante cabe destacar que el paciente estuvo durante horas cortando el césped con una desbrozadora. En la exploración destacaba pérdida de fuerza para la abducción y flexión del codo del miembro afecto. Tras la realización de EMG y RM cervical y del plexo se confirmó una afectación moderada del tronco superior del plexo braquial y se diagnosticó plexopatía braquial superior C5-C6 de etiología

traumática. **Conclusiones.** La plexopatía traumática es la etiología más frecuente en la edad adulta. Existen diferentes formas clínicas de presentación: avulsión de las raíces, síndrome de Bruner y 'parálisis del mochilero'. Ésta se produce por una compresión directa del plexo superior, que condiciona una debilidad indolora proximal del miembro. Se relaciona con la carga de pesos durante un tiempo prolongado o con movimientos repetitivos, como es el caso de nuestro paciente. Su diagnóstico se realiza mediante una correcta anamnesis, exploración detallada y con el apoyo de pruebas complementarias. El tratamiento en la mayor parte de los casos es quirúrgico y el pronóstico es generalmente malo. Las plexopatías braquiales son un grupo de entidades heterogéneas cuya principal etiología es la traumática. Por ello, resulta necesaria una correcta anamnesis y exploración para su correcto diagnóstico, ya que la causa traumática no es siempre tan evidente como parece.

P9.

Hipotensión licuoral espontánea: a propósito de dos casos

M.J. Feal Paineiras, D.M. Giraldo Salazar, A. Roel García, G.J. Enrique Muñoz, M.C. Pérez Sousa, E. Rubio Nazábal, M.C. Lema Devesa

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. El síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) puede ser espontáneo o más frecuentemente secundario a punción lumbar, traumatismos o cirugías. La clínica más característica es la cefalea ortostática. Para su diagnóstico, además de la clínica, tendremos que demostrar baja presión de líquido cefalorraquídeo, normalmente mediante resonancia magnética (RM) cerebral (realce difuso de duramadre, descenso de estructuras encefálicas, colecciones subdurales, hiperseñal de hipofisis). No es necesaria punción lumbar para confirmar el diagnóstico, ni tampoco estudio del neuroeje, salvo refractariedad al tratamiento. Inicialmente, medidas conservadoras, y si fracasa, parche hemá-

tico. **Casos clínicos.** Presentamos dos casos de SHI espontánea. Caso 1: mujer de 44 años, que desarrolló cefalea ortostática en la semana 36 de embarazo gemelar. Negaba antecedentes de punción lumbar o traumatismos. En la TC se observaron higromas subdurales en la convexidad frontoparietal bilateral, y la RM confirmó datos compatibles con SHI. Caso 2: varón de 47 años, sin historia de punción lumbar ni traumatismos previos, que inició cefalea ortostática. Al cabo de un mes desarrolló diplopía binocular, y en la exploración se objetivó parálisis del VI par izquierdo. TC simple normal. La RM evidenció higromas laminares subdurales bilaterales. En el caso 1 se adoptó actitud conservadora, con buena evolución clínica y radiológica (asintomática y con resolución de los higromas en el plazo de un mes). En el caso 2 también se inició tratamiento conservador, pero éste fracasó. Al cabo de mes y medio desarrolló paresia del VI contralateral y en RM de control habían empeorado los datos de SHI, con mayor colapso de las cisternas basales, entre otros hallazgos. Se propuso un parche hemático, con buena evolución. **Conclusiones.** Se describen dos casos de SHI espontánea con presentación clínica y una evolución muy diferente en ambos.

P10.

Ataxia con apraxia oculomotora tipo 2: a propósito de un caso

A. Fernández Lebrero^a, T. García Sobrino^a, E. Rodríguez Castro^a, M.P. Vidal Lijó^b, A. Soto Varela^c, P. Blanco Arias^{d,e}, J. Pardo Fernández^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología. ^cServicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^dFundación Pública Galega de Medicina Xenómica. Instituto de Investigaciones Biomédicas de Santiago. SERGAS. ^eCentro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER).

Introducción. La ataxia con apraxia oculomotora tipo 2 (AOA2) es una enfermedad de herencia autosómica recesiva debida a mutaciones en el gen de la senataxina (*STX*). Se caracteriza por ataxia cerebelosa progresiva de inicio

entre los 12-20 años, polineuropatía sensitivomotora axonal, apraxia oculomotora (55%) y niveles elevados de α -fetoproteína. Presentamos un paciente con un cuadro clínico compatible con AOA2 y mutación en el gen *STX*. **Caso clínico.** Paciente de 25 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Presentaba un cuadro de inestabilidad de la marcha progresivo de inicio a los 15 años. En la exploración neurológica se observó un nistagmo inagotable en la mirada horizontal y vertical, leve temblor postural en extremidades superiores, dismetría dedo-nariz y talón-rodilla, arreflexia en extremidades inferiores y ataxia de la marcha con imposibilidad para realizar la marcha en tándem. El resto de la exploración neurológica, incluyendo balance muscular y modalidades sensitivas, fue normal. La videonistagmografía evidenció un nistagmo en todas las direcciones de la mirada, con una limitación para los movimientos de seguimiento lento y rastreo sacádico. La craneocorpografía estática y posturografía dinámica confirmaron la presencia de una ataxia grave. En el estudio de conducción nerviosa se evidenciaron datos de una polineuropatía sensitiva axonal, de predominio en las extremidades inferiores. La resonancia magnética encefálica reveló una atrofia cerebelosa de predominio vermiano. Se realizó un estudio de laboratorio, incluyendo niveles de vitamina E y anticuerpos anti-GAD, y estudios genéticos de la ataxia de Friedreich y ataxias espinocerebelosas, que resultaron normales. El estudio dirigido de los niveles de α -fetoproteína demostró una elevación moderada. Finalmente, el estudio molecular del gen *STX* reveló una mutación en homocigosis, confirmando el diagnóstico de AOA2. **Conclusiones.** La AOA2 es una enfermedad poco frecuente. En todo paciente con ataxia progresiva no filiada de inicio precoz y probable herencia recesiva, el hallazgo de una elevación moderada de la α -fetoproteína es un dato de utilidad en el cribado de esta enfermedad, aunque el diagnóstico definitivo requiere la demostración de mutaciones en el gen de la senataxina.

P11.

Síndrome sensitivo incompleto con distribución parcheada secundario a infarto lacunar talámico

M.J. Fernández Pérez, P. Vicente Alba, C. Labandeira Guerra, H. Martínez Hervés, M.J. Moreno Carretero

Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. El síndrome sensitivo puro es una forma clásica de infarto lacunar que se presenta con déficit sensitivo contralateral. Incluye el síndrome hemisensitivo completo, de distribución faciobraquicrural, y el incompleto, menos específico y con diversas variantes clínicas. El infarto lacunar talámico es la causa más frecuente, aunque también puede ser secundario a lesión cortical, capsular, parietal, mesencefálica o pontina. Los infartos talámicos pequeños pueden presentarse con variedad de déficits sensitivos muy restringidos en su distribución que dificultan su diagnóstico. Describimos dos casos con lesión vascular posterolateral talámica y síndrome hemisensitivo incompleto de distribución parcheada como única manifestación. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 57 años, exfumador e hipertenso sin tratamiento médico, dislipémico y con patología discal lumbar. Presentó un cuadro de inicio agudo de hipoestesia y parestesias en las extremidades derechas. En la exploración se objetivó un nivel sensitivo derecho D4-D5 e hipostesia en el quinto dedo y antebrazo ipsilaterales, con alteración de la sensibilidad artrocinética y vibratoria del miembro inferior derecho. Se descartaron patologías medulares y otras causas secundarias y en la RM cerebral se evidenció una lesión química talámica lateral izquierda. Caso 2: varón de 55 años, con dislipemia, que presentó un cuadro brusco de hipoestesia y parestesias en la región plantar del pie izquierdo y dedos de la mano ipsilateral, incluyendo la palma, junto con descoordinación en el miembro inferior izquierdo. La RM confirmó un infarto lacunar en el tálamo derecho. Incidentalmente se re-

gistraron tensiones arteriales elevadas que precisaron antihipertensivos. **Conclusiones.** Presentamos dos casos que subrayan la importancia de incluir el síndrome hemisensitivo incompleto con distribución parcheada como forma de presentación del infarto lacunar. El déficit sensitivo depende de lesiones talámicas en los núcleos ventrales posterolateral y posteromedial. La clínica sensitiva parcheada se relaciona con lesiones pequeñas localizadas en dichos núcleos. El conocimiento de las bases neuroanatómicas es clave para su sospecha de cara a realizar un diagnóstico acertado y poder optimizar la reducción del riesgo de un futuro nuevo infarto cerebral.

P12.

Infarto maligno tras politraumatismo por precipitación

C.F. da Silva França, V. Nogueira Fernández, N.A. Sabbagh Casado, M. Guijarro del Amo, L. Álvarez Fernández, M. Alerte Woodward, J. González Ardura, M. Rodríguez Rodríguez, F. Brañas Fernández, R. Pego Reigosa

Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. Se describe el caso clínico de una paciente que desarrolló un infarto maligno de la arteria cerebral media tras un politraumatismo por precipitación. **Caso clínico.** Paciente de 14 años que, tras una discusión familiar, se precipitó por la ventana, con consecuente caída de unos 5 metros. Llegó a urgencias hemodinámicamente estable y consciente. El estudio inicial mostró fractura inestable de pelvis, fractura de los arcos costales 11.^o y 12.^o izquierdos, contusión pulmonar y cardíaca, TAC craneal y cervical sin alteraciones. A las 24 horas se constató deterioro neurológico con midriasis derecha, por lo que se repitió TAC craneal que evidenció un infarto precoz extenso en el territorio de la arteria cerebral media derecha, por lo que se decidió realizar craneotomía descompresiva urgente. La evolución fue favorable y tras un mes de ingreso en cuidados intensivos era capaz de comunicarse verbalmente de forma adecuada, persistiendo como secuelas hemiplejía izquierda, hemi-

anopsia homónima e inatención izquerda. Respecto ao mecanismo etiológico do infarto, se plantearon diferentes posibilidades, aunque non puido establecerse un diagnóstico definitivo con seguridade. O estudo vascular cerebral inicial non mostrou disección carotídea ni outras anomalías que puidesen xustificar o cuadro. Aunque a presenza de innúmeras fracturas obrigaba a pensar en un síndrome de embolia grasa, a paciente non presentou hipoxemia, petequias ni reunía os criterios menores de Gurd necesarios para o diagnóstico de esta entidade. Non presentou hipotensión ni anemia grave que orientaran a un mecanismo hemodinámico. O ecocardiograma transtorácico non mostrou foramen oval permeable ni outras alteracións. **Conclusiones.** Aunque se trata de un caso particular, sobre todo por a idade da paciente, é un exemplo do beneficio que pode aportar a craniectomía descompresiva en los infartos malignos.

P13.

Perfil clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar

T. García Sobrino^a, E. Rodríguez Castro^a, A. Cantón Blanco^b, C. Zamarrón Sanz^c, M.P. Vidal Lijó^d, J. Pardo Fernández^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Endocrinología. ^cServicio de Neumología. ^dServicio de Neurofisiología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La atención multidisciplinar pretende mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Se describen las características clínicas de los pacientes evaluados en la unidad multidisciplinar de ELA del Servicio de Neurología del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de los pacientes atendidos en la unidad de ELA entre enero de 2015 y enero de 2016. Los pacientes eran evaluados trimestralmente por un mismo facultativo de neurología, endocrinología y neumología durante una consulta de acto único. Se analizaron da-

tos relativos a edad, sexo, localización inicial de los síntomas, fenotipo clínico, categorías diagnósticas, tiempo de evolución, deterioro funcional (escala ALSFRS-R), necesidad de soporte nutricional y respiratorio, y registro de voluntades anticipadas. **Resultados.** Cuarenta y nueve pacientes (36 hombres, 13 mujeres) de 67 ± 11 años fueron atendidos en consulta de acto único. La edad de inicio de los síntomas fue 65 ± 10 años, con una supervivencia media de 30 ± 14 meses en el 70%. Un 30% de los pacientes presentó una supervivencia media superior a los cinco años con un inicio de la enfermedad a los 56 ± 16 años. La forma de inicio clínico más frecuente fue la espinal (50%), seguido de la bulbar (20%) y *flail arm* (12%). El 96% de los casos fueron esporádicos (4% formas familiares, con mutaciones en los genes *SOD1* y *C9orf72*), con un diagnóstico de ELA definitiva o probable en el 70% (tiempo de evolución hasta el diagnóstico de 13 ± 3 meses). El deterioro funcional fue evidente en todos los pacientes (ALSFRS-R de la última visita registrada: 26 ± 13), sin observar diferencias estadísticamente significativas entre formas espinales y bulbares. Se indicó gastrostomía en el 22%, ventilación mecánica no invasiva en el 50% y ventilación mecánica invasiva en el 12%. El registro de voluntades anticipadas estaba documentado en el 12%. **Conclusiones.** La ELA es un síndrome heterogéneo desde el punto de vista clínico, con una variabilidad tanto fenotípica como en la supervivencia. La atención en unidades multidisciplinarias permite una atención precoz de las posibles complicaciones, mejorando la calidad de vida de estos pacientes.

P14.

Síndrome del nervio interóseo anterior (síndrome de Kiloh-Nevin): a propósito de un caso

T. García Sobrino^a, E. Rodríguez Castro^a, M.P. Vidal Lijó^b, B. Villamayor Blanco^c, J. Pardo Fernández^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología. ^cServicio de Rehabilitación. Hospital Clínico de Santiago de Compostela.

Introducción. El nervio interóseo anterior, rama motora del nervio mediano, aporta inervación a los músculos flexor largo del pulgar, flexor común profundo de los dedos y pronador cuadrado. El síndrome del nervio interóseo anterior es una causa poco frecuente de neuropatía del nervio mediano (< 1%). Se presentan los datos clínicos, electrodiagnósticos y de imagen de una paciente con un síndrome de Kiloh-Nevin. **Caso clínico.** Mujer de 57 años, con antecedentes de una enfermedad inflamatoria intestinal, cirugía de un meningioma y asma. Consultó por un cuadro de dolor continuo en la región anterior del antebrazo derecho de seis semanas de evolución y dificultad aguda para la escritura. La anamnesis dirigida reveló un pródromo infeccioso al inicio del cuadro. La exploración neurológica mostró una debilidad aislada para la flexión de la articulación interfalángica del dedo pulgar derecho (3/5), con imposibilidad para realizar el signo de 'OK'. La flexión distal del dedo índice, dedo medio y pronación estaba conservada. Las modalidades sensitivas y los reflejos musculares fueron normales. No se observaron atrofas musculares. La neurografía motora y sensitiva de nervios mediano, cubital y radial derechos fue normal. En la electromiografía se objetivaron fibrilaciones y ondas positivas en el músculo flexor largo del pulgar derecho, con un trazado simple de características neurogénicas, con aumento de polifasia en la activación voluntaria. No se observó alteración del plexo braquial en el estudio de neuroimagen. La resonancia magnética de brazo y antebrazo derecho evidenció una hiperseñal en secuencias STIR en los músculos flexor largo del pulgar y el pronador cuadrado, compatible con edema por denervación, sin evidencia de lesiones compresivas. Se instauró tratamiento conservador con antiinflamatorios y fisioterapia, con recuperación motora completa a los seis meses. **Conclusiones.** El síndrome de Kiloh-Nevin es una neuropatía motora infrecuente que debe sospecharse en todo paciente con imposibilidad para realizar el signo de 'OK'. La resonancia magnética y la electromiografía permiten confirmar el diagnóstico y descartar lesiones compresivas. En

nuestro caso, la paciente fue diagnosticada de un síndrome del nervio interóseo anterior idiopático, sin poder descartar una posible etiología inmunomediada.

P15.

Anartria primaria progresiva presenil

G. Pérez Lorenzo, A. Fernández Lebrero, J.M. Pías Peleteiro, A. Sesar, J. Aldrey, J. Cortés, G. Fernández Pajarín, A. Castro

Servicio de Neurología. Sección de Enfermedades Neurodegenerativas. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La anartria progresiva es una entidad degenerativa caracterizada por apraxia bucofonatoria progresiva, con comprensión y lectoescritura conservadas. **Caso clínico.** Mujer diestra de 46 años, que consultó por un cuadro de tres años de evolución de dificultad para la articulación del lenguaje. Había sido valorada inicialmente por una posible distonía laríngea, con mala respuesta a toxina botulínica. En la exploración neurológica mostraba una grave dificultad para la expresión, con disminución de fluencia verbal espontánea, defecto articulatorio y trastorno de la prosodia, que semejava una disartria escandida. La lectoescritura estaba preservada. Asociaba dificultad para llevar y sostener la mirada de forma conjugada a la derecha, así como ligera limitación para la supravisión ocular e incapacidad para mantener la oclusión ocular voluntaria por impersistencia. En la RM encefálica se observaba, respecto a una previa realizada dos años atrás, un incremento en la dilatación del asta frontal derecha. La PET cerebral mostraba un marcado hipometabolismo estriatal bilateral y un relativo hipometabolismo en las regiones anteriores corticales (frontales) respecto a las posteriores. Destacaba un área de hipometabolismo cortical focal en la región frontal superior derecha y en la región cingular anterior, de predominio derecho. En el estudio neuropsicológico comparativo con el realizado dos años antes, presentaba un claro empeoramiento articulatorio

que incluía fallos en algunos elementos lingüísticos que antes no se producían (pobreza del lenguaje, anomia, fallos en la mecánica de escritura) y una alteración moderada de la atención y las funciones ejecutivas. Mostraba además un ligero trastorno del control de impulsos. **Conclusiones.** Presentamos un caso de anartria progresiva primaria con afectación del opérculo frontal derecho y área A8. Es una entidad poco conocida, enmarcada dentro de los procesos degenerativos de inicio focal que ocasionan alteraciones neuropsicológicas restringidas en ausencia de demencia, al menos en fases iniciales. Su ubicación nosológica no está claramente definida, aunque parece que su sustrato patológico se correspondería con una afectación mayoritaria de los opérculos frontales. El perfil evolutivo de estos pacientes no es predecible, pero hay que informar al paciente y a su familia de que se trata de un proceso degenerativo de carácter progresivo.

P16.

Diagnóstico sorprendente tras un código ictus: hematoma epidural espinal espontáneo

N.A. Sabbagh Casado, V. Nogueira Fernández, C.F da Silva França, T. Rodríguez Ares, M. Rodríguez Rodríguez, L. Álvarez Fernández, M. Guijarro del Amo, M. Alberte Woodward, J. González Ardura, F. Brañas Fernández, R. Pego Reigosa
Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. El hematoma epidural espinal es una entidad poco frecuente y fundamentalmente de causa trau-

mática, siendo menos común todavía en ausencia de tratamiento anticoagulante. Suele precisar tratamiento quirúrgico urgente para revertir la sintomatología neurológica. Se describe el caso de una paciente que presentaba síndrome de Brown-Séquard incompleto y síndrome de Horner secundario a hematoma epidural espinal cervical. **Caso clínico.** Mujer de 72 años, hipertensa, intervenida de una tumoración de mama y en seguimiento por sospecha de artritis reumatoide, que consultó por alteración brusca de la fuerza en las extremidades derechas. Acudió a las tres horas del inicio del cuadro, objetivándose además en la exploración inicial hipostesia en extremidades derechas y asimetría facial interpretada como paresia facial central derecha. No presentaba traumatismo ni se hallaba en tratamiento con sustancias anticoagulantes. Se activó el código ictus y en la TC se observó una masa no conocida en la rinofaringe, por lo que no se realizó fibrinólisis intravenosa. Al día siguiente, la alteración sensitiva se encontraba en el hemicuerpo izquierdo con nivel D5, configurando un síndrome de Brown-Séquard incompleto, por lo que se solicitó RM de médula cervical por sospecha de mielitis. Previamente a la realización de la prueba de imagen, además, desarrolló un síndrome de Horner derecho. La RM demostraba un hematoma epidural cervical que condicionaba mielopatía compresiva C2-C6, fundamentalmente derecha. Finalmente, precisó intervención quirúrgica urgente por progresión de la sintomatología motora y posterior traslado a centro de medulares para tratamiento rehabilitador. **Conclusiones.** Este

caso clínico parece relevante por varios aspectos. El primero de ellos es que se trata de una entidad poco frecuente, que precisa tratamiento urgente y con una presentación inicial atípica; el segundo, recalcar la necesidad de una exploración y anamnesis exhaustivas que permitan diferenciar eventos isquémicos cerebrales de otro tipo de alteraciones que puedan confundirse y tener efecto deletéreo si se realiza tratamiento con rt-PA, como hubiera sucedido en este caso. Por último, recordar que el síndrome de Horner puede producirse por afectación por numerosas causas a múltiples niveles, alguna de ellas sorprendente.

P17.

Afasia progresiva primaria no fluente con afectación hemisférica derecha

A. Fernández Lebrero^a, G. Pérez Lorenzo^a, J.M. Pías Peleteiro^a, J. Aldrey^a, C. Domínguez Vivero^a, B. Ares^a, J. Cortés^b, A. Castro^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Nuclear. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La afasia progresiva primaria es un síndrome focal que puede ser el modo de comienzo de múltiples formas de demencia. **Caso clínico.** Varón de 75 años, diestro, con escolarización primaria. Acudió a la consulta de neurología por una alteración del lenguaje de dos años de evolución. Inicialmente presentó bloqueos en el discurso y dificultad para encontrar las palabras adecuadas. Con el paso del tiempo, la fluencia verbal

empeoró y se añadió además un trastorno en la articulación y en el ritmo del lenguaje, que dio lugar a un discurso monótono y carente de inflexiones. Presentaba también una sensación constante de ocupación en la garganta, que no le condicionaba dificultad para tragar. La exploración neuropsicológica mostró una reducción en la fluidez verbal con latencia en las respuestas, defectos gramaticales, disartria y disprosodia. Utilizaba ocasionalmente parafasias, tanto semánticas como fonémicas. No se objetivaba una alteración en otros aspectos del lenguaje (repetición, comprensión, lectoescritura), ni tampoco en memoria, praxias, razonamiento o conducta. En la exploración neurológica general destacaba una limitación en la supravisión ocular, fasciculaciones linguales y desviación lingual hacia la izquierda, así como una mínima atrofia del primer interóseo de ambas manos. La RM cerebral mostraba atrofia cortical de predominio frontoparietal bilateral y asimetría ventricular por mayor volumen del asta frontal izquierda. La PET revelaba asimetría en la actividad metabólica cortical, con áreas hipometabólicas en el hemisferio derecho, tanto a nivel frontal (opercular inferior e insular anterior) como en el lóbulo temporal y el tálamo. Mediante electroneuromiografía no pudo demostrarse denervación, incluyendo la musculatura bulbar. **Conclusiones.** La afasia primaria progresiva no fluente es una variante lingüística de la degeneración lobar frontotemporal que puede asociarse con enfermedad de neurona motora. Este caso revela la contribución del hemisferio *a priori* no dominante en diversas facetas del lenguaje.