

XXXI Reunión da Sociedade Galega de Neuroloxía

Pontevedra, 5-6 de mayo de 2017

COMUNICACIONES ORALES

01.

COPPADIS Brain Donation Program: programa de donación de cerebros de pacientes con enfermedad de Parkinson en España

D. Santos García^a, S. Teijeira Bautista^b, V. Val Varela^b, I. Fernández Vega^c, R. Bilbao Urquiola^d, I. Gil Aldea^e, A. Rábano Gutiérrez^f, M.C. Guerrero Márquez^g, M. Medina^h, C. Antúnez Almagroⁱ, Y. Campos Martín^j, E. Gelpí^k, R. Amigo Moreno^l, M.J. Herrero Turrión^m, N. Terán Villagràⁿ, F. de Luna Crespoⁿ

^aSección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Hospital Arquitecto Marcide. Ferrol, A Coruña. ^bBanco de Tejidos Neurológicos del Biobanco de Vigo. Instituto de Investigación Sanitaria Galicia Sur. ^cBiobanco del Principado de Asturias. ^dBiobanco del País Vasco. ^eBiobanco Navarrabiomed. Servicio Navarro de Salud. ^fBanco de Tejidos CIEN. Fundación CIEN. Instituto de Salud Carlos III. ^gBiobanco Hospital Universitario Fundación Alcorcón. ^hBiobanco del Hospital Universitario Reina Sofía. Biobanco del Sistema Sanitario Público de Andalucía. ⁱBiobanco en Red de la Región de Murcia. Instituto Murciano de Investigación Biosanitaria Virgen de la Arrixaca. ^jBiobanco Hospital Virgen de la Salud. Toledo. ^kBanc de Teixits Neurològics. Biobanc-Hospital Clínic. IDIBAPS. Barcelona. ^lBiobanco La Fe. Valencia. ^mBanco de Tejidos Neurológicos del INCYL. Salamanca. ⁿBanco de Tejidos Biológicos del Biobanco Valdecilla. ^oOficina de Coordinación de la Plataforma Nacional de Biobancos. Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas.

Introducción. La realización de estudios neuropatológicos de muestras de tejido cerebral en casos de enfermedades neurodegenerativas es fundamental para poder avanzar en el cono-

cimiento. El objetivo de este trabajo es describir un programa de donación de cerebros de pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) en España: *COPPADIS Brain Donation Program* (CBDP). **Pacientes y métodos.** El objetivo de CBDP es obtener el cerebro donado del mayor número de pacientes con EP participantes en el estudio COPPADIS-2015 (*Cohort of Patients with Parkinson's Disease in Spain, 2015*; COH-PAK-2014-01), con el fin de confirmar neuropatológicamente el diagnóstico y correlacionar los hallazgos clínicos y paraclínicos (genética, marcadores moleculares, imagen) observados con los hallazgos patológicos. Dicho programa implica la implementación de un protocolo definido que incluye la obtención del consentimiento informado del donante, flujo desde el fallecimiento hasta la incorporación de las muestras al biobanco y las variables anatomopatológicas recogidas. Participan los centros del estudio COPPADIS-2015 (45 centros con más de 130 investigadores) y 13 biobancos de España coordinados por la Plataforma Nacional de Biobancos. En Galicia participan cinco hospitales y el biobanco de referencia es el Banco de Cerebros del Biobanco del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Instituto de Investigación Biomédica de Vigo, Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo). **Resultados.** Durante el año 2016 se llevaron a cabo todas las actividades de coordinación del CBDP. Dicho programa se empezó a implementar en febrero de 2017. A fecha de 15 de marzo de 2017 se han incluido 515 pacientes con EP, 240 cuidadores y 106 sujetos control en el estudio COPPADIS-2015 y hay ya nueve donantes de cerebro en el CBDP. El CBDP se irá progresivamente implementando en los diferentes territorios de nuestro país y el objetivo

es disponer en el futuro de una gran muestra de cerebros que puedan ser estudiados en proyectos de investigación. **Conclusiones.** El CBDP constituye un proyecto pionero y necesario de ámbito nacional que contará con la participación de la red nacional de biobancos existente en España. Su implantación ofrecerá una fuente muy valiosa de muestras a la investigación en la EP.

02.

Predictores de mortalidad a corto plazo en pacientes con enfermedad de Parkinson sin demencia: síntomas motores frente a no motores

C. Tuñas Gesto^a, E. Suárez Castro^a, I. Expósito Ruiz^a, A. Doporto Fernández^a, A. Aneiros Díaz^a, T. de Deus Fonticoba^a, M. López Fernández^c, D. Núñez Arias^b, J. Abella Corral^a, J. Naveiro Soneira^a, M.A. Llaneza González^a, M. Macías Arribi^a, V. Vilas Riotorto^a, D. Santos García^a

^aSección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide/Hospital Naval. ^bServicio de Psiquiatría. Hospital Naval. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Ferrol, A Coruña. ^cServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. A Coruña.

Introducción. La mortalidad en la enfermedad de Parkinson (EP) está incrementada con respecto a la población general, por lo que resulta importante identificar factores de riesgo sobre los que podamos actuar precozmente. El objetivo del presente trabajo es identificar predictores de mortalidad a corto plazo en una cohorte de pacientes con EP sin demencia y específicamente analizar el grado de contribución de ciertos síntomas o complicaciones motoras frente a diferen-

tes síntomas no motores. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo longitudinal monocéntrico de cuatro años de seguimiento (2012-2016) de una cohorte de 147 pacientes con EP sin demencia (57,1% varones; edad media: 70,9 ± 8,6 años). Las complicaciones motoras se evaluaron con la UPDRS-IV (*Unified Parkinson's Disease Rating Scale/part-IV*). Se utilizó la NMSS (*Non-Motor Symptoms Scale*) para evaluar los síntomas no motores. Se identificaron predictores de mortalidad a lo largo de los cuatro años de seguimiento mediante modelos de regresión de Cox. **Resultados.** Fallecieron 22 pacientes (15,1%; un caso sin información). El valor basal de la UPDRS-IV y la NMSS fue mayor en los pacientes que fallecieron: 3,5 ± 3,1 frente a 2,4 ± 2,4 ($p = 0,049$) y 96,9 ± 58,6 frente a 61,9 ± 51,0 ($p = 0,004$), respectivamente. La *hazard ratio* (HR) no ajustada de la UPDRS-IV y la NMSS para mortalidad a los cuatro años fue de 1,171 (IC 95%: 1,012-1,357; $p = 0,035$) y 1,008 (IC 95%: 1,002-1,013; $p = 0,006$), respectivamente. En los modelos de Cox, la UPDRS-IV (HR: 1,224; IC 95%: 1,002-1,494; $p = 0,047$), la edad (HR: 1,231; IC 95%: 1,104-1,374; $p < 0,0001$) y la comorbilidad (evaluada mediante el índice de Charlson) (HR: 1,429; IC 95%: 1,023-1,994; $p = 0,036$) resultaron ser predictores independientes de mortalidad a los cuatro años, pero no la NMSS (HR: 1,005; IC 95%: 0,996-1,014; $p = 0,263$). **Conclusiones.** Las complicaciones motoras, las derivadas de la terapia, la edad avanzada y la comorbilidad más grave son predictores independientes de mortalidad a corto plazo en pacientes con EP sin demencia, pero no la sobrecarga de síntomas no motores.

03.

Análisis anatomoclínico de las donaciones al banco de cerebros en nuestra área sanitaria

P. Vicente Alba, S. Teijeira Bautista, B. San Millán Tejado, M.J. Fernández Pérez, C. Labandeira Guerra, H. Martínez Hervés, L. Bello Otero, C. Spuch, M.J. Moreno Carretero

Servicio de Neurología, Anatomía Patológica y Banco de Cerebros; Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; Hospital Álvaro Cunqueiro; Vigo. Grupo de Neurología; Instituto de Investigación Sanitaria Galicia Sur.

Introducción. Un biobanco es un establecimiento que se encarga de la colección de material biológico con fines diagnósticos y de investigación.

Pacientes y métodos. Estudio epidemiológico retrospectivo descriptivo de los donantes al banco de cerebros en nuestra área sanitaria entre los años 2002-2015. Se analizan variables sociodemográficas, clínicas y anatomopatológicas. **Resultados.** Entre 2002-2015 se donaron 170 cerebros al banco, de los cuales 105 (62%) procedían de nuestra área sanitaria. Los diagnósticos clínicos más frecuente son las etiologías degenerativas ($n = 35$; 33,3%), las patologías no neurológicas ($n = 22$; 20,9%) y las demencias rápidamente progresivas ($n = 16$; 15,2%). El diagnóstico de sospecha más frecuente de las etiologías degenerativas es la enfermedad de Alzheimer ($n = 7$; 20%), que se confirma mediante estudio neuropatológico en cinco pacientes (78%). En las enfermedades degenerativas, en la autopsia se encuentra copatología en un 65% de casos, sin que ésta tenga una relación específica con el fenotipo clínico. Entre los pacientes sin sintomatología neurológica, se encuentra patología degenerativa en el 16,2%, con una relación directamente proporcional con la edad del donante. En las demencias rápidamente progresivas, el diagnóstico neuropatológico más frecuente fue la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob ($n = 12$; 75%), observándose en el resto de casos la coexistencia de diversas patologías que podrían justificar el curso clínico de estos

pacientes. **Conclusiones.** La enfermedad de Alzheimer y las prionopatías son las patologías más frecuentes en el banco de cerebros. En muchos casos, el fenotipo clínico no se corresponde con los hallazgos neuropatológicos encontrados. Es imprescindible realizar el estudio neuropatológico para llegar a un diagnóstico definitivo que permita comprender mejor la relación entre la sintomatología clínica y la neuropatología.

04.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en el área sanitaria del Hospital Meixoeiro: características clínicas de un cluster

M.J. Fernández Pérez, P. Vicente Alba, C. Labandeira Guerra, H. Martínez Hervés, L. Bello Otero, B. San Millán Tejado, S. Teijeira Bautista, J. Mañas Uxo, J. Romero López, J.L. Maciñeiras Montero, E. Corredera García, M.D. Castro Vilanova, P. Orizaola Balaguer, M.J. Moreno Carretero

Servicio de Neurología, Anatomía Patológica y Resonancia Magnética; Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; Hospital Álvaro Cunqueiro; Vigo. Grupo de Neurología; Instituto de Investigación Sanitaria Galicia Sur.

Introducción. En 1997 se inició el registro y notificación a las autoridades sanitarias de todos los casos diagnosticados de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) en el Servicio de Neurología del Hospital Meixoeiro. Durante el período 1997-2010 se identificó un cluster de 12 casos, lo que supuso en dicha época una tasa de mortalidad de 4,6 casos por millón de habitantes/año. **Pacientes y métodos.** Estudio prospectivo descriptivo de los casos diagnosticados de ECJ probable y definitiva en el área sanitaria del Hospital Meixoeiro durante 1997-2010. Análisis de las características demográficas y clínicas del cluster. **Resultados.** El cluster comprende 12 pacientes con ECJ, diez esporádicos (83%) y dos genéticos (17%), de los cuales siete fueron mujeres. La mediana de edad al fallecimiento fue de 69 años y la duración de la enfermedad, de 3,4 meses. El 50% de los pacientes presentaron pródromos (síntomas psiquiátri-

cos, anorexia, insomnio, dolor o cefalea). La demencia rápidamente progresiva fue la forma de inicio más frecuente (seis casos), seguida de la afectación cerebelosa. Durante el curso de la enfermedad, la sintomatología fue muy variable, pero todos los pacientes desarrollaron síntomas cognitivos y cerebelosos. En el 83% de casos se objetivaron mioclonías y en seis pacientes (55%) fueron muy significativas las fluctuaciones clínicas. En la fase final, el 40% de los pacientes estaban en coma y el 60%, en mutismo acinético. La mayoría fallecieron por infecciones respiratorias. Se encontró un EEG típico en el 58%. En diez pacientes se analizó la proteína 14-3-3 en líquido cefalorraquídeo, siendo positiva en el 63% de casos de ECJ esporádica y en el 50% de ECJ genética. En resonancia magnética se realizaron secuencias DWI o FLAIR en siete pacientes, y mostraron características típicas en el 57%. El polimorfismo del codón 129 se estudió en siete pacientes (58%). En el 72% fue MM; un caso, VV, y otro, MV. **Conclusiones.** Las características clínicas y demográficas del cluster son similares a las descritas en la bibliografía, a excepción de un porcentaje llamativo de pacientes con fluctuaciones clínicas y una baja sensibilidad de la resonancia magnética.

05.

Rituximab como tratamiento para la esclerosis múltiple

E. Costa Arpín, M. Puente Hernández, A. Noeli Lagorio, N. Nieto Beiro, J.M. Prieto González

Unidad de Esclerosis Múltiple. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Los linfocitos B contribuyen a la patogenia de la esclerosis múltiple (EM): actúan como presentadores de antígenos, producen autoanticuerpos y secretan citocinas proinflamatorias. El rituximab es un anticuerpo monoclonal anti-CD20 que provoca una depleción mantenida de células B. Se han realizado dos ensayos clínicos en fase 2, uno en formas remitentes recurrentes (RR), con resultados muy favorables, y otro en for-

mas primarias progresivas (PP), con una mejor evolución en el grupo tratado aunque sin significación estadística. Recientemente se publicó un estudio observacional que incluía 557 pacientes con EMRR, 198 con formas secundariamente progresivas (SP) y 67 con EMPP. Tras 22 meses de seguimiento, en las formas EMRR, la tasa anualizada de brotes fue de 0,004 y sólo un 4,6% tenían lesiones con captación. La progresión de discapacidad se redujo en las formas progresivas con un incremento medio de 0,5 en EMRR y 1 en EMPP. El 7,8% presentó reacciones de infusión y el 1,4%, infecciones graves. **Pacientes y métodos.** Presentamos nuestra experiencia personal con rituximab en el tratamiento de la EM. Todos los pacientes otorgaron su consentimiento tras ser informados del uso fuera de indicación y de las alternativas terapéuticas. **Resultados.** Se trataron 16 pacientes. Dos eran formas EMRR, ambas mujeres tratadas con fingolimod, con una tasa anualizada de brotes en el año previo de 1. Se cambió la medicación por la coexistencia de una trombopenia autoinmune mal controlada. Tres pacientes tenían EMPP; diez, EMSP, y uno, EM progresiva recurrente. Cuatro no recibían ningún tratamiento, cuatro estaban con fármacos de primera línea y seis, de segunda. La EDSS basal fue de 6 (2,5-7,5). Todos iniciaron tratamiento por progresión objetiva de la discapacidad. Hubo dos reacciones de infusión leves y ningún efecto secundario. Doce pacientes alcanzaron los seis meses de seguimiento y sólo tres, el año. Ningún paciente ha tenido brotes ni progresión de discapacidad. **Conclusiones.** El rituximab es un fármaco bien tolerado. A corto plazo no se han detectado efectos secundarios graves ni efecto rebote tras el cambio de otros inmunomoduladores. Es necesario un seguimiento más largo para determinar su eficacia.

06.

Tolerabilidad de las nuevas terapias orales para la esclerosis múltiple

C.M. Labandeira Guerra, M. Álvarez Payero, M.J. Fernández Pérez, H. Martínez Hervés, L. Bello Otero, E. Álvarez Rodríguez, M. Aguado Válcárcel, I. González Suárez
Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Introducción. Desde 2015 están en el mercado nuevas terapias modificadoras de la enfermedad (TME) para el tratamiento de la esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR). **Objetivo.** Describir los pacientes en tratamiento con TME oral en nuestro centro y valorar la tolerancia y los efectos adversos. **Pacientes y métodos.** Análisis de características demográficas, efectos adversos y tolerabilidad en 86 pacientes con diagnóstico de EMRR que iniciaron tratamiento con dimetilfumarato ($n = 43$) o teriflunomida ($n = 43$) entre junio 2015 y febrero 2017. **Resultados.** Muestra de 86 pacientes, el 79,1% mujeres, con una edad media de $40,3 \pm 7,8$ años, un tiempo de evolución de la enfermedad de $6,8 \pm 5,3$ años y un EDSS basal de $1,9 \pm 1,85$ puntos. El 20,9% de los pacientes eran *naïve*; con un TME previo, 48,8%, y TME > 1, 30,2%. El 38,4% de pacientes provenían de interferón, y el 17,4%, de acetato de glatiramer. Los motivos de cambio más frecuentes fueron intolerancia a la vía de administración (29,1%), efectos adversos (19,8%) e ineficacia (22,1%). Un 14,6% de los pacientes con dimetilfumarato no presentaron efectos adversos; leves, en el 65,9%; moderados en el 14,6%, y graves, en el 4,9%. El efecto adverso más frecuente fue *flushing* en el 62,8%, diarrea en el 27,9%, dolor cólico en el 11,6%, y un paciente, alteraciones capilares. El 45,9% de pacientes con teriflunomida presentaron efectos adversos leves; el 8,1%, moderados, y el 4,7%, graves. El efecto adverso más frecuente fue la alteración del capilar (20,9%), diarrea (9,3%) y dolor cólico (2,3%). Se recogieron también otros síntomas en ambos fármacos. A los 12 meses, el 44,2% de los casos con dimetilfumarato y un 20% con teriflunomida continuaban

con efectos adversos. Durante el seguimiento, dos pacientes (11,9%) con teriflunomida abandonaron por ineficacia y alteraciones hepáticas ($5 \pm 4,761$ meses), en comparación con ocho pacientes (21,4%) con dimetilfumarato ($7,63 \pm 6,67$ meses). Motivo principal de abandono: intolerancia a los efectos secundarios (37,5%), linfopenia (25%), ineficacia (25%) y embarazo (12,5%). **Conclusiones.** El dimetilfumarato presentó una mayor tasa de efectos adversos, de mayor intensidad y duración que en el tratamiento con teriflunomida. Además, el grupo con dimetilfumarato presentó una mayor tasa de abandono, principalmente debido a efectos adversos.

07.

Adhesión a inmunomoduladores orales en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente

M. Álvarez Payero^a, C. Labandeira Guerra^a, I. González Suárez^a, E. Álvarez Rodríguez^a, M. Aguado Válcárcel^a, G. Piñeiro Corrales^b

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Farmacia. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Introducción. Existen pocos datos de adhesión a las nuevas terapias inmunomoduladoras orales (TIO) para la esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR). **Objetivo.** Evaluar el grado de adhesión de pacientes con EMRR a las nuevas TIO: dimetilfumarato y teriflunomida. **Pacientes y métodos.** Pacientes con diagnóstico de EMRR que entre junio de 2015 y marzo de 2017 iniciaron tratamiento con dimetilfumarato y teriflunomida. La adhesión se midió como *ratio* de posesión de medicación (MPR), considerándose óptima si $MPR \geq 90\%$. Los datos se extrajeron de historia clínica electrónica y programa de dispensación ambulatoria de farmacia. Variables: demográficas, relacionadas con la enfermedad o tratamientos. Se empleó SPSS v. 15 para el análisis estadístico. **Resultados.** 86 pacientes iniciaron TIO, dimetilfumarato ($n = 43$) y teriflunomida ($n = 43$). 79,1% mujeres, con una edad media de $40,3 \pm 7,8$ años, tiempo de evolución de la enfermedad de $6,8 \pm 5,3$ años, pun-

tuación media en la escala EDSS de $1,9 \pm 1,85$ puntos y una tasa anualizada de brotes (TAB) de $0,8 \pm 0,8$ el año previo al inicio. En el 24% de los casos, la TIO ha sido el primer fármaco empleado; en el 49%, el segundo, y en el 27%, el tercer fármaco. El 44,2% procedían de interferones β (1a intramuscular/1a subcutáneo/1b subcutáneo), 17,5% acetato de glatiramer, 1,2% teriflunomida, 7% dimetilfumarato, 3,5% fingolimod y 2,3% natalizumab. Un total de 75 pacientes (87,2%) han alcanzado los seis meses de tratamiento, y 53 (61,6%), los 12 meses, con una duración media de $14,3 \pm 7,8$ meses. TAB a los seis meses: $0,13 \pm 0,33$; TAB a los 12 meses: $0,08 \pm 0,30$, con una EDSS mantenida. Adhesión a TIO mediante MPR a los 6 meses: 98,3%; MPR_TIO a los 12 meses: 98,2%; MPR_terapia previa: 87,1% ($p < 0,05$). Subgrupo procedente de terapia inyectable (TII): MPR_TII_previa: 85,2% frente a MPR_TIO a los 6 meses: 98,1% ($p < 0,001$). El 26,4% de los pacientes con TII previa cumplieron < 80% del tratamiento, y con la TIO todos tienen un cumplimiento > 80%. Sin diferencias en adhesión a teriflunomida frente a dimetilfumarato (adhesión > 98%). Sin diferencias en el MPR de pacientes *naïve* y pretratados. **Conclusiones.** Durante el primer año de tratamiento con teriflunomida/dimetilfumarato, los pacientes mantienen una adhesión óptima. El cambio de TII a TIO tiene un efecto positivo en la mejora de la adhesión de estos pacientes, independientemente del tipo de fármaco, al menos a corto plazo. Los datos de práctica clínica aportarán más datos de persistencia a largo plazo.

08.

Síndrome general como manifestación inicial de la esclerosis lateral amiotrófica, un reto diagnóstico. A propósito de cuatro casos

L. Valdés Aymerich, C. Cores Bartolomé, A. Roel García, M.J. Feal Paineiras, G. Muñoz, C. Pérez Sousa

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. La esclerosis lateral amio-

trófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que afecta a la motoneurona superior e inferior, con curso progresivo, una media de edad al inicio de 60 años y una esperanza de vida de 3-5 años. Es de fácil diagnóstico cuando la enfermedad está evolucionada; sin embargo, en etapas tempranas puede llevar a diagnósticos erróneos. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico es de 11,7 meses (casi un tercio de la supervivencia media). El 27-61% de los pacientes recibe otros diagnósticos alternativos, siendo los más frecuentes mielopatía cervical y parálisis vascular pseudobulbar. **Casos clínicos.** Se presentan cuatro pacientes que fueron estudiados por síndrome general previamente al diagnóstico de ELA. Todos ellos fueron valorados en un primer momento por especialistas en medicina interna, realizándose pruebas complementarias para cribado de tumores como primera sospecha diagnóstica. Dos de ellos fueron valorados por otorrinolaringología por disfonía. Otras especialidades implicadas fueron psiquiatría, neumología o reumatología. Finalmente se remitieron para valoración por neurología cuando los síntomas de tipo motor espinal/bulbar se hicieron evidentes. De los cuatro casos, tres eran varones. La media de edad fue de 74 años. La media en retraso diagnóstico fue de nueve meses. Todos ellos presentaron síntomas motores larvados de inicio que pasaron desapercibidos. Dos de ellos comenzaron con síntomas bulbares frente a dos con síntomas espinales. El desenlace fue fatal en dos de los casos, con una supervivencia media de 26 meses desde el inicio de los síntomas. **Conclusiones.** Un diagnóstico preciso y precoz es un desafío —en parte por la variabilidad en la presentación clínica—, pero permite a los pacientes y familiares prepararse para el desenlace rápidamente progresivo y ofrece la posibilidad de participar en ensayos clínicos y recibir tratamientos que pueden modificar el curso de la enfermedad de forma temprana. Ante un síndrome general inexplicado se debe poner especial énfasis en detectar la presencia de sintomatología neurológica, ya que la ELA puede ser una posible causa.

09.

Utilidad de la monitorización Holter-ECG en pacientes con ictus isquémico de origen indeterminado

E. Rodríguez Castro^a, I. López Dequidt^a, M. Santamaría Cadavid^a, S. Arias Rivas^a, A. Virgós Lamela^b, J. Castillo Sánchez^c, M. Rodríguez Yáñez^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^cUniversidad de Santiago de Compostela.

Introducción. La fibrilación auricular oculta es responsable de un 25-30% de los ictus indeterminados. La realización de un Holter-ECG de 24 horas de rutina en estos pacientes es motivo de controversia dada la baja frecuencia de detección. **Pacientes y métodos.** Disponemos desde junio de 2016 de tres aparatos Holter-ECG y del programa Cardioscan para su análisis, valorados por neurólogos entrenados. Previamente a la utilización de este sistema se realizaba ECG basal y telemetría en unidad de ictus y, en casos seleccionados, Holter-ECG por cardiología (demora de 4-6 meses). Hemos comparado la tasa de detección de fibrilación auricular con el empleo de Holter-ECG por neurología con la tasa de detección previa (período 2014-2016). **Resultados.** Desde junio de 2016 a enero de 2017 hemos atendido a 167 pacientes con ictus indeterminados. A todos se les ha realizado un Holter-ECG, con monitorización de 24-72 horas. Incluimos 574 pacientes con ictus indeterminado en el período 2014-2016. Hemos detectado fibrilación auricular en 11 pacientes mediante Holter-ECG realizado por neurólogos (6,5%). En el período previo se detectó fibrilación auricular en 17 pacientes (2,9%). **Conclusiones.** La disposición por parte de neurólogos de Holter-ECG y su realización de rutina en pacientes con ictus isquémico de origen indeterminado supone un incremento en la tasa de detección de fibrilación auricular.

010.

Ecocardiografía realizada por neurólogos para el cribado de fuente cardioembólica en pacientes con ictus isquémico

I. López Dequidt^a, M. Santamaría Cadavid^a, E. Rodríguez Castro^a, S. Arias Rivas^a, A. Martínez^b, C. Peña Gil^b, J. Castillo Sánchez^c, M. Rodríguez Yáñez^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^cUniversidad de Santiago de Compostela

Introducción. Se pretende analizar la concordancia entre el ecocardiograma transtorácico realizado por neurólogos y cardiólogos para el cribado de fuentes cardioembólicas y la rentabilidad de su realización en pacientes con ictus de origen indeterminado que ingresan en el Servicio de Neurología. **Pacientes y métodos.** Hemos analizado de forma prospectiva 137 estudios de ecocardiograma transtorácico en pacientes con ictus isquémico indeterminado. Los estudios ecocardiográficos se han realizado con un equipo Toshiba Xario 200 por un neurólogo entrenado durante seis meses en cardiología y han sido revisados por los cardiólogos de la unidad de imagen cardíaca. **Resultados.** La edad media de los pacientes era de 67 años. La indicación principal de las pruebas fue el ictus de origen indeterminado (96 pacientes) y se ha detectado en este grupo un 11% de fuentes cardioembólicas mayores y fuentes cardioembólicas menores en el 54% de casos. La concordancia entre los estudios ha sido del 91% entre neurología y cardiología, diferencias que no supondrían cambios en el manejo terapéutico. **Conclusiones.** Los neurólogos entrenados muestran un alto grado de habilidad en el cribado de detección de fuentes cardioembólicas. El desarrollo de estas habilidades supone una mayor autonomía para los neurólogos en el estudio etiológico del ictus isquémico.

PÓSTERS

P1.

Síndrome de hipotensión intracraneal espontánea complicada con crisis epilépticas y trombosis venosa cortical

A. Rivero de Aguilar Pensado, A.N. Lagorio, I.M. Seijo Raposo, E. Rodríguez Castro, X. Rodríguez Osorio, M. Arias Gómez, P. Cacabelos Pérez, E. Corredra García, F.M. Martínez Vázquez

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

Introducción. El síndrome de hipotensión intracraneal espontánea se debe a una disminución del volumen normal de líquido cefalorraquídeo (LCR) a consecuencia de una fuga, sin que existan antecedentes de punción lumbar. Suele cursar con cefalea ortostática, presión de apertura de LCR baja y hallazgos típicos en la neuroimagen. Habitualmente su curso es benigno, y su manejo, conservador. **Caso clínico.** Mujer de 44 años, que consultó por presentar desde hacía 10 días cefalea en relación con el ortostatismo. No refería fiebre u otra clínica infecciosa. Asociaba náuseas, vómitos, acúfenos y diplopía por paresia del recto externo. Había comenzado tras realizar un esfuerzo físico. Se realizó una punción lumbar y una resonancia magnética (RM) encefálica, que fueron compatibles con la sospecha inicial de hipotensión licuoral. Mejoró con el reposo y corticoterapia, pero cinco días tras el alta, acudió de nuevo tras sufrir varias crisis convulsivas. Se pautó tratamiento antiepiléptico, con buena respuesta, y en la RM de control se detectó una trombosis venosa cortical, por lo que se inició anticoagulación. Fue dada de alta tras permanecer estable, pero reingresó al cabo de 30 días por persistencia de su cefalea. Se completó el estudio con una RM medular y se decidió realizar un parche hemático autólogo epidural lumbar. En el estudio de LCR sólo destacaba una presión de apertura baja (7 cmH₂O). La primera RM presentaba signos típicos de hipotensión licuoral (higromas subdurales, engrosamiento dural, agran-

damiento hipofisario, distensión de los senos venosos, descenso de las amígdalas cerebelosas). En la segunda RM se observaba, además, una imagen compatible con una trombosis venosa cortical parietal. El estudio de trombofilias fue normal, presumiéndose por tanto un origen mecánico. En la RM medular presentaba una colección líquida extratecal de predominio cervical (signo de C1-C2). A pesar de no haberse observado puntos de fuga, la evolución clínica y radiológica tras la realización del parche hemático fue excelente. Se decidió reducir la dosis del antiepiléptico y retirar la anticoagulación pasados tres meses. **Conclusiones.** Este caso supone un ejemplo de síndrome de hipotensión licuoral de evolución tórpida. Recoge manifestaciones y signos radiológicos infrecuentes, pero descritos en esta entidad.

P2.

Recidiva craneoespinal tardía de tumor pineal de células germinales

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

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

Introducción. Los tumores de células germinales representan el 3% de los tumores intracraneales en edad pediátrica, siendo las regiones suprasellar y pineal las localizaciones más frecuentes. Se pueden dividir en germinomas y no germinomas, estos últimos de peor pronóstico. En general, responden al tratamiento combinado de radioterapia y quimioterapia. **Caso clínico.** Varón de 37 años, con antecedente de tumor pineal de células germinales, diagnosticado y tratado a los 18 años, con resección subtotal, quimioterapia (esquema bleomicina-etopósido-platino) y radioterapia craneal, respuesta mantenida en resonancia magnética (RM) y negatividad de β -hCG en líquido cefalorraquídeo (LCR). Ingresó tras sufrir un cuadro agudo

de afectación sensitivomotora en los miembros inferiores. En una RM espinal se detectó una masa infiltrante en el saco tecal-cola de caballo. En estudios de LCR se detectaron niveles elevados de β -hCG y AFP, y en citología de LCR, datos a favor de tumor de células germinales (CKIT+). Se inició tratamiento con radioterapia espinal, mejorando parcialmente. Desarrolló diplegia facial asimétrica y afectación sensitiva derecha V1-2. Una RM craneal detectó craneal infiltración leptomeningea difusa y de pares V-VII-VIII. Se inició tratamiento con quimioterapia (esquema etopósido-platino), disminuyendo la masa tumoral craneoespinal y los síntomas focales. A las pocas semanas sufrió un *shock* séptico asociado a neutropenia y, de forma progresiva, empeoramiento neurológico, resultando *exitus*. **Conclusiones.** Los tumores de células germinales son infrecuentes y típicamente se presentan en pacientes varones adolescentes. El tratamiento óptimo es la combinación de cirugía, radioterapia lesional-ventricular y quimioterapia. Un 10-15% de los germinomas recurre a pesar del tratamiento, y un factor de riesgo es la elevación inicial de β -hCG. Debe realizarse un seguimiento clínicoradiológico a largo plazo debido al riesgo de recurrencias tardías.

P3.

Ictus isquémico de origen cardioembólico secundario a un mixoma auricular

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

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

Introducción. Los tumores cardíacos primarios presentan muy baja prevalencia, siendo 20 veces más frecuente la enfermedad metastásica. La embolización al sistema nervioso central supone alrededor del 50% de los sucesos embólicos causados por mixomas de la aurícula izquierda. A excepción

de los tumores con síntomas constitucionales, las manifestaciones clínicas de un tumor cardíaco se determinan generalmente por la ubicación del tumor en el corazón y no por su histopatología. Estas manifestaciones pueden producirse por varios mecanismos: embolización (con mayor frecuencia sistémica), obstrucción o disfunción valvular (causando síntomas de insuficiencia cardíaca), invasión directa del miocardio (alterando la función ventricular o generando actividad arritmogénica) o invasión pulmonar (imitando un carcinoma broncogénico).

Caso clínico. Mujer de 59 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y esclerosis múltiple secundaria progresiva desde 1995, con secuelas de deterioro cognitivo de predominio frontosubcortical y marcha ataxicoespástica (EDSS: 7-7,5). En 2013 ingresó por un ictus isquémico en el territorio de la arteria cerebral media derecha, de probable origen cardiembólico, en contexto de un infarto agudo de miocardio silente, con función ventricular preservada, decidiéndose tratamiento médico. En enero de 2016 ingresó para estudio etiológico de debilidad faciobraquiocrural derecha de inicio brusco. Se realizó una RM cerebral, que mostró un infarto agudo temporal y putaminal derechos. **Resultados.** Se realizó un ecocardiograma transtorácico, que evidenció una masa móvil en la aurícula izquierda. Para filiar la lesión, se realizó un ecocardiograma transesofágico, altamente sugestivo de mixoma auricular. El resto del estudio etiológico fue normal. Se decidió no realizar cirugía de resección dada la situación basal y comorbilidad de la paciente. Se inició anticoagulación como prevención secundaria de eventos embólicos. **Conclusiones.** Alrededor del 80% de los mixomas aparecen en la aurícula izquierda y se manejan con resección quirúrgica tan pronto como sea posible, debido al riesgo de recidiva, embolización u otras complicaciones cardiovasculares. El diagnóstico se realiza mediante ecocardiografía, RM o tomografía computarizada. El mixoma es una causa infrecuente de ictus, su manejo es quirúrgico o, en su defecto, anticoagulación crónica.

P4.

Ictus isquémico como primera manifestación de rechazo agudo en un paciente con trasplante cardíaco

A. Rivero de Aguilar Pensado^a, A.N. Lagorio^a, I. López Dequidt^a, E. Rodríguez Castro^a, M. Santamaría Cadavid^a, S. Arias Rivas^a, A. Virgós Lamela^b, M. Crespo Leiro^c, J. Castillo^d, M. Rodríguez Yáñez^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^cServicio de Cardiología. Hospital Universitario de A Coruña. ^dFacultad de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela.

Introducción. El trasplante cardíaco constituye el tratamiento de elección en los pacientes con insuficiencia cardíaca avanzada refractaria al tratamiento médico. El empleo de inmunosupresores reduce el riesgo de rechazo, cuadro que se debe sospechar ante la presencia de clínica pseudogripal, arritmias, bloqueos cardíacos o disfunción ventricular. El 30-70% de los pacientes con trasplante cardíaco sufren complicaciones neurológicas, destacando por su frecuencia y gravedad la patología vascular cerebral, con un riesgo acumulado del 14% a 15 años. **Caso clínico.** Varón diestro de 20 años, que acudió a urgencias con un ictus isquémico en fase aguda, cursando como afasia mixta moderada, pseudoatetosis y hemianopsia homónima derechas (NIHSS 3). Se había sometido a un trasplante cardíaco ortotópico bicava hacía seis años y ocho meses por una miocardiopatía restrictiva. Recibía tratamiento con tacrolimus, micofenolato y prednisona. Estaba afebril y hemodinámicamente estable. En la auscultación cardíaca presentaba tercer ruido (S3). El ECG estaba en ritmo sinusal. En la TC cerebral se observaba una hiperdensidad de la arteria cerebral media izquierda. La RM demostró un infarto agudo parietotemporal izquierdo secundario a una oclusión de la división inferior de la arteria cerebral media (M2). Se administró tratamiento con rtPA endovenoso y se practicó una trombectomía mecánica de rescate. Se logró una re-

canalización completa (TICI 3) tras 6 horas y 15 minutos de evolución, sin complicaciones. El paciente mejoró clínicamente, persistiendo sólo una disfasia leve (NIHSS 1). Los estudios analíticos y microbiológicos fueron negativos o normales. Los niveles de tacrolimus eran adecuados. Comparativamente, el ECG presentaba una disminución de voltaje con respecto a los previos. En el estudio ecocardiográfico destacaba una disfunción del ventrículo derecho, sin vegetaciones ni trombos intracavitarios. Durante su monitorización se detectó un *flutter* auricular común y se inició anticoagulación. Por sospecharse un rechazo del trasplante se pautó metilprednisolona endovenosa (250 mg/día durante tres días). La biopsia endomiocárdica confirmó un rechazo celular agudo (grado 2R). El paciente admitió ocasionales transgresiones de su tratamiento. **Conclusiones.** La aparición de arritmias o disfunción ventricular en un paciente con un trasplante cardíaco obliga a descartar la existencia de un rechazo. Este caso supone un ejemplo inusual en el que su inicio clínico se produce en el contexto de un ictus isquémico.

P5.

Ictus isquémico en la enfermedad de Rendu-Osler-Weber: a propósito de dos casos

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

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

Introducción. La enfermedad de Rendu-Osler-Weber o telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) es una enfermedad vascular hereditaria con multitud de manifestaciones clínicas, destacando la presencia de telangiectasias con sangrados recidivantes y fístulas arteriovenosas (hepáticas, pulmonares y cerebrales fundamentalmente). Se presentan dos casos de ictus isquémico en portadoras de esta

enfermedad. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 64 años, diagnosticada de THH con epistaxis de repetición requiriendo transfusiones sanguíneas periódicas, que ingresa por hemiparesia izquierda y disminución del nivel de consciencia, con diagnóstico de ictus isquémico en territorio de la arteria cerebral media derecha. Presenta una fibrilación auricular como causa del ictus, planteándose la dificultad para la prevención secundaria por la persistencia de epistaxis y anemia que contraindican la anticoagulación. Se remite a la paciente a la Unidad de Hemodinámica, donde se procede al cierre percutáneo de la orejuela izquierda mediante la implantación de un dispositivo Amplatzer, que evita la formación de nuevos trombos auriculares y la anticoagulación indefinida. Caso 2: mujer de 49 años, que ingresa por ictus isquémico agudo en territorio cortical de la arteria cerebral media izquierda, procediéndose a fibrinólisis intravenosa, con recuperación total posterior. Como antecedentes, había sido diagnosticada en 1996 de ictus isquémico parietal izquierdo recuperado, presentaba telangiectasias faciales sin sangrados y tiene un hermano diagnosticado de THH. En las pruebas complementarias realizadas destaca el hallazgo de varias fistulas arteriovenosas pulmonares, y un Doppler transcraneal y un ecocardiograma transtorácico evidencian un paso de burbujas masivo y precoz, compatible con *shunt* intracardiaco (foramen oval permeable). Se diagnostica de THH cumpliendo criterios diagnósticos. En ausencia de otros factores de riesgo, el origen del ictus de perfil embólico tendría como posibles causas el embolismo paradójico a través del *shunt* intracardiaco o bien del pulmonar, siendo éste último el mecanismo más probable. Actualmente se encuentra en espera de decisión del cierre de las fistulas pulmonares. **Conclusiones.** El manejo del ictus en el paciente con THH implica un enfoque diagnóstico y terapéutico más complejo, ya que además de tener distintos mecanismos fisiopatológicos, las características propias de la enfermedad requieren un abordaje especial.

P6.

Hemorragia subaracnoidea cortical no traumática secundaria a una oclusión carotídea

A.N. Lagorio^a, M. Puente Hernández^a, M. Santamaría Cadavid^a, I. López Dequidt^a, E. Rodríguez Castro^a, S. Arias Rivas^a, J. Castillo^b, M. Rodríguez Yáñez^a

^aServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ^bUniversidad de Santiago de Compostela.

Introducción. Las hemorragias subaracnoideas (HSA) de la convexidad cerebral no traumáticas son una forma de presentación poco frecuente de HSA, siendo el síndrome de vasoconstricción cerebral y la angiopatía amiloidea las causas más frecuentes. Se han descrito además casos en relación a estenosis y oclusión carotídea. Se presentan dos casos de HSA de la convexidad cerebral no traumáticas asociadas a oclusión carotídea ipsilateral. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 79 años, con una fibrilación auricular no valvular no anticoagulada, que presentó un episodio de amaurosis fugaz y claudicación mandibular derechas. La exploración neurológica fue normal. La TC y la RM encefálicas mostraron una HSA frontal cortical derecha sin evidencia de lesiones isquémicas, microhemorragias, trombosis venosas ni datos de disección de la arteria carótida interna. Los estudios microbiológicos y de autoinmunidad fueron normales. En el estudio eco-Doppler y en la angio-TC de troncos supraaórticos se observó una oclusión completa de la arteria carótida común derecha. Caso 2: mujer de 63 años, hipertensa, dislipémica y fumadora, que consultó por un episodio de inicio brusco de debilidad transitoria en la pierna izquierda. La exploración neurológica fue normal. En la TC y en la RM encefálicas se evidenció una HSA cortical frontal derecha. El Doppler de troncos supraaórticos y la angio-RM demostraron oclusión carotídea bilateral. El resto del estudio resultó normal. Ambos pacientes presentaron buena evolución clínica y fueron dados de alta con tratamiento antiagregante y estatinas. **Conclusiones.** Las HSA de la

convexidad cerebral no traumáticas son poco frecuentes y se han relacionado con diferentes etiologías: vasoconstricción cerebral, angiopatía amiloidea, trombosis de venas corticales, leucoencefalopatía posterior reversible, malformaciones vasculares, vasculitis... Se han descrito también casos asociados a estenosis intracraneales, estenosis carotídeas bilaterales y oclusión carotídea ipsilateral. El mecanismo fisiopatológico de la HSA de la convexidad cerebral secundaria a oclusión carotídea podría relacionarse con la rotura de arterias corticales distales frágiles dilatadas como mecanismo compensatorio de la oclusión carotídea. La presentación clínica suele ser como déficit neurológico focal. La cefalea en trueno se puede ver en pacientes jóvenes en relación a trombosis venosas o vasoconstricción cerebral. Ante una HSA cortical no traumática debemos tener presente en el diagnóstico diferencial la oclusión carotídea ipsilateral y, por tanto, realizar un estudio de imagen vascular adecuado.

P7.

Ceguera bilateral transitoria como forma de presentación de una endocarditis infecciosa

M. Puente Hernández^a, A.N. Lagorio^a, E. Corredra García^a, P. Cacabelos Pérez^a, G. Fernández Pajarín^a, L. Ramos Rúa^b, F.M. Martínez Vázquez^a

^aComplejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ^bHospital de Monforte de Lemos.

Introducción. La ceguera bilateral como complicación de una endocarditis infecciosa es extremadamente rara. Sólo se han descrito unos pocos casos secundarios a infartos cerebrales múltiples, panoftalmítis bilateral o hemorragia parenquimatosa por ruptura de aneurismas micóticos. En estas circunstancias, la pérdida de visión suele ser prolongada. **Caso clínico.** Varón de 20 años, con antecedentes de cardiopatía congénita y migraña con aura visual, que acudió a urgencias por un pico febril aislado y ceguera bilateral de 48 horas de evolución. Tanto los reflejos pupilares como el fondo

de ojo eran normales. En la exploración se observaron lesiones de Janeway en pulpejos de los dedos de manos y pies. Analíticamente destacaba una trombopenia grave. Se realizó una RM en la que se evidenciaron pequeñas lesiones isquémicas en diferentes territorios arteriales que no justificaban la pérdida visual. Ante la sospecha clínica de endocarditis se realizó un ecocardiograma transesofágico, que confirmó la presencia de vegetaciones en válvulas mitral y aórtica. En los hemocultivos se aisló *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina. El paciente recuperó por completo la agudeza visual en un plazo de 12 horas tras el inicio de la antibioterapia. Fue necesaria la cirugía urgente de reemplazo valvular mitral y aórtico, así como la colocación de un marcapasos definitivo. Unos días después, tanto la agudeza visual como el examen campimétrico proseguían normales. Se realizó una TAC craneal de control, en la que no se evidenciaron lesiones nuevas, y una PET cerebral marcada con F18-FDG, en la que se detectaron regiones de hipometabolismo parietooccipital derecho y mesiales bilaterales, entre otras zonas patológicas. Los potenciales evocados visuales fueron normales. **Conclusiones.** Los síntomas visuales del paciente probablemente hayan sido secundarios a un defecto en la perfusión occipital, sin lesiones definitivas en la neuroimagen, pero con regiones de hipometabolismo detectadas en la PET. Este caso ilustra la importancia de considerar la endocarditis ante todo paciente joven que presenta clínica neurológica brusca dentro de un contexto infeccioso.

P8.

Ictus isquémico de etiología poco común: cuando el ecocardiograma tiene la respuesta

A. Roel García, M.D. Fernández Couto, M.M. Castellanos Rodríguez, S. Cajaraville Martínez, M. Rivas López, M.J. Feal Paineiras, J.G. Muñoz Enríquez, L. Valdés Aymerich, C. Cores Bartolomé

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. Existen distintos tipos de amiloidosis sistémica, siendo la amiloidosis de cadenas ligeras de inmunoglobulinas la más común. Dan lugar a depósito de amiloide (proteína anormal, insoluble), que conlleva fallo orgánico. Las complicaciones del sistema nervioso central son menos frecuentes que las del sistema nervioso periférico, y se han descrito pocos casos de ictus isquémicos en relación con amiloidosis sistémica. **Caso clínico.**

Mujer de 72 años, con síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva en los ocho meses previos y un primer ingreso en medicina interna por este motivo en diciembre de 2016. En ecocardiograma transtorácico (ETT) se objetiva una miocardiopatía restrictiva, por lo que con la sospecha de amiloidosis sistémica se realiza biopsia de grasa subcutánea, con resultados negativos, y una RM cardíaca, con datos de miocardiopatía restrictiva grave. Se da de alta con tratamiento diurético y diagnóstico de miocardiopatía restrictiva grave/hipertrofica. Dos meses más tarde acude a urgencias por presentar ictus isquémico agudo de la arteria cerebral media derecha, del despertar. Sin contraindicaciones tras TC cerebral multimodal, se lleva a cabo fibrinólisis sistémica, con ingreso posterior en Unidad de Ictus. Sin alteraciones en el estudio ultrasonográfico carotídeo y transcraneal y monitorización cardíaca durante 72 horas, se repite ETT, con resultado compatible con miocardiopatía infiltrativa/deposición. La principal sospecha diagnóstica, pese a los datos de la RM, sigue siendo la amiloidosis sistémica, por ello se solicita gammagrafía con Tc99, negativa para amiloidosis transtiretina, y posteriormente biopsia de médula ósea, que confirma amiloidosis de cadenas ligeras de inmunoglobulinas. Se considera que el ictus tiene un mecanismo cardioembólico en relación con amiloidosis primaria sistémica con afectación cardíaca, iniciándose anticoagulación con tinzaparina sódica subcutánea como prevención secundaria. La paciente fue trasladada a Rehabilitación, con evolución favorable tanto desde el punto de vista neurológico como cardíaco. Actualmente, recibe tratamiento quimioterápico. **Conclusiones.** El ictus es una posible compli-

cación de la amiloidosis sistémica, pudiendo constituir la primera manifestación de la enfermedad. El principal mecanismo etiológico es el cardioembólico. En un alto porcentaje de los casos sospecharemos esta etiología por el resultado del ETT. La supervivencia depende del tratamiento específico de la enfermedad, siendo importante el diagnóstico temprano por que puede mejorar el pronóstico.

P9.

Presentación atípica de una deficiencia de ADAMTS13

N.A. Sabbagh Casado, R. Alonso Redondo, C.F. da Silva França, T. Rodríguez Ares, V. Nogueira Fernández, 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. La púrpura trombótica trombocitopénica (PTT) es una entidad poco frecuente, fundamentalmente de causa autoinmune, que asocia clínica neurológica en gran parte de los casos (60%), usualmente leve y transitoria. Suele precisar tratamiento con plasmaféresis urgente dada la agresividad de esta entidad. **Caso clínico.** Paciente trasladada desde un hospital comarcal con sospecha de trombosis de senos venosos e infarto venoso asociado en región occipital derecha, presentando insuficiencia renal aguda (creatinina: 3,33 mg/dL) y trombopenia ($59.000/\text{mm}^3$), sin esquistocitos en frotis de sangre periférica. Se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y precisó ingreso en cuidados intensivos para control de la tensión arterial. Una vez en planta se realizó una RM cerebral, sin datos sugestivos de trombosis de los senos venosos, observándose lesión compatible con infarto isquémico en territorio de la arteria cerebral posterior derecha con transformación hemorrágica. Se suspendió la anticoagulación con heparinas de bajo peso molecular y posteriormente presentó anemia, con alteración de los parámetros de hemólisis y mayor trombopenia. Inicialmente se realizó biopsia

de médula ósea (hiperplasia) y se iniciaron corticoides en dosis de 1 mg/kg. Asimismo se realizó estudio de hemoglobinuria paroxística nocturna (negativo), autoinmunidad con ANA (positivo) y anticuerpos antiperoxidasa tiroidea (positivos). Ante la sospecha de microangiopatía trombótica atípica se solicitó actividad de ADAMTS13, iniciando infusión de plasma en espera de resultados. Tras mejoría clínica inicial con dicho tratamiento la paciente presentó nueva clínica neurológica consistente en cefalea frontal bilateral y occipital y episodio de clonías bucales (TC sin cambios), en probable relación con crisis parcial simple y, posteriormente, una crisis tonicoclónica generalizada que precisó intubación y nuevo traslado a cuidados intensivos, comenzándose tratamiento con ácido valproico. Tras confirmación de deficiencia de ADAMTS13 se inició recambio plasmático, con rápida normalización electroencefalográfica con correlación clínica (desaparición de vómitos de repetición). Los siguientes días presentó mejoría analítica hasta normalización de plaquetas. **Conclusiones.** El caso clínico parece relevante porque se trata de una entidad poco frecuente, con una presentación inicial atípica y que precisa tratamiento urgente. La PTT es una entidad potencialmente mortal, con diagnóstico de laboratorio no inmediato, que requiere un rápido manejo clínico para iniciar recambio plasmático, aun en espera de los resultados analíticos.

P10.

Donaciones al banco de cerebros en nuestra área sanitaria: período 2002-2015

P. Vicente Alba, S. Teijeira Bautista, B. San Millán Tejado, M.J. Fernández Pérez, C. Labandeira Guerra, H. Martínez Hervés, L. Bello Otero, C. Spuch, M.J. Moreno Carretero

Servicio de Neurología, Anatomía Patológica y Banco de Cerebros; Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; Hospital Álvaro Cunqueiro; Vigo. Grupo de Neurología; Instituto de Investigación Sanitaria Galicia Sur.

Introducción. Un biobanco es un establecimiento que se encarga de reco-

ger una colección de muestras biológicas con fines diagnósticos o de investigación. Nuestro objetivo es analizar los datos de los donantes al banco de cerebros en nuestra área sanitaria con el fin de mejorar el protocolo de solicitud de donación e incrementar su número. **Pacientes y métodos.** Estudio epidemiológico retrospectivo descriptivo de los donantes de cerebro al banco de cerebros en nuestra área sanitaria entre 2002-2015. Se analizan variables sociodemográficas, relacionadas con la donación, los diagnósticos clínicos de sospecha y neuropatológicos. **Resultados.** De los 170 cerebros donados al banco, 105 (62%) procedían de nuestra área. La edad media de los donantes era de 65 años. La mayoría de los donantes se encontraban en las décadas de los 70 y 80 años ($n = 53$; 50%). La media de donaciones anuales fue de 7,5, con un pico máximo en 2009 ($n = 14$). El 93% correspondieron a donaciones *post mortem* de procedencia hospitalaria. Las enfermedades neurodegenerativas fueron las más frecuentes ($n = 35$; 31%), seguidas de las demencias rápidamente progresivas ($n = 16$; 16%). Los diagnósticos anatomopatológicos más frecuentes fueron cambios neuropatológicos tipo enfermedad de Alzheimer ($n = 33$; 31%) y enfermedad de Creutzfeldt-Jakob ($n = 11$; 10%). Se encontró una buena correlación clínico-anatomopatológica en 59 casos (56%). En numerosos casos coexistían diversas patologías. **Conclusiones.** La enfermedad de Alzheimer y las priopatías son las patologías más frecuentes en el banco. Sólo se realizaron donaciones 'en vida' en el 3% de los casos. Conocer las características de los donantes al banco de cerebros permitirá mejorar el protocolo de solicitud de donaciones e incrementar su número en otras patologías.

P11.

Degeneración olivar hipertrófica secundaria a un infarto cerebeloso contralateral: estudio mediante tractografía

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

Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. La degeneración olivar hipertrófica es una degeneración transináptica producida por una alteración en las conexiones neuronales del triángulo de Guillain-Mollaret. Se describe un caso clínico de degeneración olivar hipertrófica secundaria a un infarto en territorio de la PICA contralateral. **Caso clínico.** Varón de 65 años, hipertenso y fumador, que ingresó por clínica de inicio ictal consistente en ataxia de la marcha, vómitos y diplopía. Se solicitó una RM cerebral, que mostró infarto agudo cerebeloso izquierdo, resultando normal el estudio etiológico (angio-RM de troncos supraaórticos, ecocardiograma, Holter-ECG). A los siete meses acudió a urgencias por un episodio autolimitado de amnesia anterógrada que se interpretó como amnesia global transitoria. En una nueva RM cerebral se observó, en secuencia T₂, una hiperintensidad en la región anterolateral derecha del bulbo raquídeo que aumentaba su volumen y remodelaba su contorno. Se completó estudio con tractografía, que mostró adelgazamiento de las fibras dentorrúbricas y disminución del espesor del tracto tegmental central contralateral, lo cual era compatible con degeneración hipertrófica olivar. **Conclusiones.** En este caso, la degeneración olivar hipertrófica es contralateral a la lesión primaria porque se afecta el pedúnculo cerebeloso superior (previo a la decusación de la vía dentorrúbrica). La tractografía es útil para el diagnóstico y permite descartar otras patologías que podrían ocasionar hiperseñal anterolateral del bulbo.

P12.

Cefalea en racimos sintomática: dos casos secundarios a un hematoma intraorbitario espontáneo

D. García Estévez^a, J. Pérez Cid^b, M. Pardo Parrado^a, I. Carcacia Hermilla^b, C. Cid Rodríguez^a, G. Ozaita Arteche^a

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

Introducción. La cefalea en racimos es un tipo de cefalea trigeminoautonómica caracterizada por ataques de dolor frontoorbitario intenso, unilateral y acompañado de síntomas autonómicos locales ipsilaterales (ptosis, miosis, lagrimeo, inyección conjuntival, congestión nasal). Aunque la cefalea en racimos es una cefalea primaria, se han comunicado causas sintomáticas, fundamentalmente relacionadas con patologías oftalmológicas, entre las que destacan la escleritis posterior, la miositis orbitaria, postnucleación, posfacectomía o la presencia de una fístula carotidocavernosa. Se presentan dos pacientes con cefalea en racimos-like causada por un hematoma intraorbitario espontáneo. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 71 años, que presentó un cuadro de dolor intenso frontoorbitario izquierdo, de instauración aguda, acompañado de síntomas autonómicos ipsilaterales (miosis, inyección conjuntival, lagrimeo y rinorrea). Los ataques ocurrieron durante la madrugada y con una duración próxima de 180 minutos. Se evidenciaba una ligera proptosis sin diplopía. La TAC cerebral mostró una lesión hiperintensa en la región posteroinferior de la órbita izquierda, compatible con hematoma intraorbitario. El paciente no recibía tratamiento antiagregante ni anticoagulante ni hubo antecedente traumático. Se inició tratamiento con prednisona, cediendo el dolor. A las tres semanas, la TAC craneal de control fue normal. Caso 2: varón de 62 años, que acudió a urgencias a causa de paroxismos de dolor orbitario izquierdo, agudo, acompañado de miosis y lagrimeo, y también se apreciaba una ligera proptosis. La TAC craneal mos-

tró una masa hiperintensa en el borde lateral de la órbita izquierda, compatible con hematoma. El paciente no recibía tratamiento antiagregante ni anticoagulante ni hubo antecedente traumático. El dolor cedió rápidamente tras el inicio de tratamiento con dexametasona. A las 48 horas, el paciente refirió diplopía en relación con parálisis del VI par craneal. La TAC craneal de control a las cuatro semanas mostró resolución de la colección hemática. **Conclusiones.** A pesar de que el hematoma intraorbitario espontáneo es una patología infrecuente, debe considerarse entre las etiologías que simulan y generan una cefalea en racimos secundaria (*cluster headache-like cephalgia*).

P13.

Síndromes de la base del cráneo por infecciones del área otorrinolaringológica

I.M. Seijo Raposo, A. Rivero de Aguilar Pensado, A. López Traba, P. Cacabelos Pérez

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Los síndromes de la base de cráneo se caracterizan por la lesión de nervios craneales secundaria a una afectación contigua de diferentes estructuras. Es fundamental conocer la neuroanatomía para su diagnóstico. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 29 años que, tras presentar una otitis media derecha tratada con antibiótico local, desarrolló cefalea hemicraneal derecha. Se administró antibiótico oral y tres semanas después apareció diplopía horizontal. En la exploración presentaba paresia del VI par derecho. En la resonancia magnética (RM) se detectó un absceso en la punta del peñasco. Tanto el estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) como el microbiológico fueron normales/negativos. Presentó buena evolución tras tratamiento con vancomicina y meropenem, remitiendo la clínica y con resolución radiológica subtotal de la lesión. Caso 2: mujer de 62 años, con factores de riesgo vasculares, que desarrolló una infección dental con mala evolución pese a trata-

miento antibiótico. Presentó adormecimiento en la hemifacia izquierda y, posteriormente, diplopía horizontal. En la exploración destacaba hipoestesia en territorio trigeminal izquierdo y paresia del VI par izquierdo. En la RM se observó engrosamiento del seno cavernoso izquierdo, con realce homólogo tras contraste. El LCR fue normal. Presentó buena evolución tras extracción de tres piezas dentales y tratamiento intravenoso con meropenem, clindamicina y vancomicina, resolviéndose la clínica neurológica. Caso 3: varón de 64 años, obeso e hipertenso, con melanoma metastásico en tratamiento quimioterápico, que presentó de forma aguda diplopía cruzada. La exploración era compatible con paresia del IV par derecho. La RM mostró ocupación del seno esfenoidal con captación de contraste. En el LCR había ligera pleocitosis linfocítica e hiperproteínoorraquia. El cultivo de mucosa esfenoidal fue positivo para *Staphylococcus lugdunensis* y *Corynebacterium propinquum*. Se realizó tratamiento con Septrin[®] intravenoso, presentando resolución de la diplopía y mejoría radiológica. **Conclusiones.** Dentro de las causas de neuropatías craneales, debemos considerar la posibilidad de focos infecciosos del área otorrinolaringológica. La RM con gadolinio es de particular apoyo ante esta sospecha. Además de ser causas tratables, su detección es importante por la posibilidad de desarrollo de serias complicaciones intracraneales.

P14.

Síndrome miasténico congénito: a propósito de un caso

A. López Traba, I.M. Seijo Raposo, T. García Sobrino, J. Pardo Fernández

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

Introducción. Los síndromes miasténicos congénitos suponen aproximadamente el 1-3% del conjunto de miastenias graves diagnosticadas. Se han descrito más de 20 mutaciones en diferentes genes (*SCN41*, *COL13A1*, *SNAP25B*, *deficiencia de Dok-7*...), con una edad de inicio variable, desde el nacimiento hasta la edad adulta. **Caso clínico.**

Varón de 53 años, diagnosticado de miastenia grave a los 17 años, que comenzó con un cuadro de debilidad muscular fluctuante de cintura pélvica y escapular. El estudio de estimulación repetitiva en el músculo trapecio fue compatible con un trastorno de la unión neuromuscular. A pesar de realizar tratamiento con timectomía, piridostigmina e inmunosupresores, la evolución clínica posterior no fue satisfactoria. El estudio de autoanticuerpos antirreceptor de acetilcolina y anti-Musk fue negativo. El estudio histológico del tejido tímico resultó normal. Dada la escasa respuesta clínica a los diversos tratamientos inmunosupresores, con estabilización del cuadro de debilidad en cinturas, se planteó la posibilidad de un síndrome miasténico congénito. El estudio genético evidenció una mutación en el gen *GFPT7* (glutamina 6-fosfato amidotransferasa-1, un enzima encargado de la regulación de la entrada de glucosa en el ciclo de las hexosas) en homocigosis, confirmando así el diagnóstico de síndrome miasténico congénito. **Conclusiones.** Ante un paciente con miastenia grave generalizada, seronegativa y tórpida evolución clínica a pesar del tratamiento, es conveniente el estudio de mutaciones relacionadas con síndromes miasténicos congénitos. El tratamiento sintomático de estas entidades será variable, según la mutación encontrada, y diferente con respecto al tratamiento de la miastenia grave autoinmune.

P15.

Coexistencia de médula anclada y fístula arteriovenosa perimedular sacra en un adulto

G. Muñoz, A. Roel García, M.J. Feal Paineiras, L. Valdés, C. Cores, C. Pérez Sousa, M. Seoane Dopico

Sección de Neuroradiología. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. El síndrome de médula anclada es una malformación de la región caudal de la columna vertebral de inicio inhabitual en la edad adulta. Las malformaciones arteriovenosas (MAV) medulares consisten en un *shunt*

arteriovenoso que puede ser de varios tipos: fístula arteriovenosa dural (tipo I), la única considerada adquirida; MAV intramedular, con o sin extensión extramedular (tipos II y III), y fístula arteriovenosa perimedular (tipo IV). Las MAV pueden presentarse con otras anomalías congénitas, siendo rara su asociación con médula anclada. El espectro clínico de ambas entidades es amplio, desde ausencia sintomática hasta afectación grave: claudicación, parestias, parestias, disfunción esfinteriana, dolor lumbar y alteraciones ortopédicas, genitourinarias y cutáneas para los disrafismos. Las pruebas diagnósticas más rentables son la RM y la arteriografía. Su beneficio terapéutico y pronóstico es variable. **Caso clínico.** Mujer de 41 años, con antecedente de hiperactividad vesical y retención urinaria crónica, con intento fallido de neuroestimulación de raíces sacras. Presentó un cuadro progresivo de 10 meses con dolor lumbar, calambres y claudicación de la marcha, paraparesia, hipostesia perineal, estreñimiento e incontinencia fecal. En la exploración física destacaban: apéndice lipomatoso sacro, paraparesia flácida de miembros inferiores con hipotrofia de pantorrillas, hiperreflexia rotuliana e hiporreflexia aquilea, hipostesia en L1, reflejos cutaneoplantares flexores y pies cavos. En la RM medular se observaron dos tipos de alteraciones: médula anclada con lipoma terminal S2-S3 y disrafismo posterior, y tumefacción medular desde D7, con realce de la superficie pial del cordón con contraste y estructuras vasculares en su inserción distal. La arteriografía objetivó una fístula arteriovenosa perimedular S1-S2, con aferencia arterial procedente de una rama de la iliaca interna. Se realizó embolización de la fístula con cierre completo de ésta, aunque mejoría sólo parcial de la clínica motora y la sensibilidad. **Conclusiones.** La coexistencia de médula anclada y MAV es una asociación rara, existiendo únicamente comunicaciones aisladas de casos. Son patologías con un espectro sintomático amplio y pronóstico variable.

P16.

Atrofia hemifacial progresiva: complicaciones neurológicas y hallazgos neuropatológicos

L. Bello Otero, P. Vicente Alba, M.J. Fernández Pérez, C.M. Labandeira Guerra, H. Martínez Hervés, M.C. Fiaño Valverde, M.C. Freire Dapena, A. Nieto Parga, B. Nieto Baltar, J. Mañas Uxo, M.J. Moreno Carretero

Servicios de Neurología, Anatomía Patológica, Medicina Interna y Resonancia Magnética. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo.

Introducción. La atrofia hemifacial progresiva es una enfermedad rara, sin criterios diagnósticos establecidos, que se caracteriza por una atrofia facial unilateral del tejido subcutáneo, grasa, músculo y estructuras osteocartilaginosas, sin cambios significativos de la epidermis. Se asocia a múltiples manifestaciones extracutáneas y, aunque las complicaciones neurológicas son las más frecuentes, es excepcional la realización de una biopsia cerebral. **Caso clínico.** Mujer de 42 años, con antecedentes de miopía magna, que ingresó en el Servicio de Neurocirugía por crisis epilépticas y lesión ocupante de espacio parietal izquierda. También refería cefalea holocraneal, acúfenos izquierdos, diplopía fluctuante y, desde hacía año y medio, atrofia del músculo temporal, con afectación del masetero en los últimos dos meses. En la exploración destacaba hiperreflexia en miembros inferiores y atrofia hemifacial izquierda. Se descartaron etiologías infecciosas o metastásicas y se realizó una biopsia de lesión cerebral, que mostró microinfartos con infiltrados perivasculares linfoplasmocitarios. La paciente fue dada de alta con dexametasona en dosis decreciente y antiepilépticos. A los dos meses ingresa en el Servicio de Neurología por nueva crisis epiléptica. Desde hacía mes y medio presentaba cefalea y aumento de la atrofia del masetero. En la exploración se evidenció un edema de papila izquierda, con hemorragias en llama. Las pruebas complementarias descartaron de nuevo etiologías sistémicas, infecciosas o tumorales y se diagnos-

tizó hemiatrofia facial progresiva, con complicaciones neurológicas y oftalmológicas. Se pautaron corticoides y metotrexato, con mejoría de la clínica y los hallazgos en la neuroimagen. **Conclusiones.** La atrofia hemifacial progresiva se asocia a manifestaciones clínicas extracutáneas, siendo las neurológicas las más frecuentes (15% de casos), principalmente en forma de epilepsia (60%) y cefalea (42%). En el 75% de los pacientes que presentan sintomatología neurológica se encuentran alteraciones en la neuroimagen. Es excepcional realizar una biopsia cerebral, que suele mostrar cambios inflamatorios perivasculares o en el parénquima. El conocimiento de esta entidad y de sus complicaciones neurológicas puede evitar la realización de una biopsia cerebral, si bien los hallazgos neuropatológicos pueden contribuir a aclarar su patogenia, hasta ahora desconocida.

P17.

Neuronopatía sensitiva y pupila tónica bilateral asociada a anticuerpos anti-Hu y masa axilar con diagnóstico de carcinoma microcítico de pulmón sin aparente afectación pulmonar

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

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. Los síndromes paraneoplásicos son consecuencia de efectos indirectos de un tumor, no derivados de la invasión directa de estructuras ni de efectos secundarios del tratamiento antineoplásico. **Caso clínico.** Mujer de 53 años, que presenta historia progresiva de unos cuatro años de evolución de dolor y sensación de acorchamiento en las cuatro extremidades, con trastorno de la marcha. En la exploración neurológica destaca una pupila tónica de Adie bilateral, anestesia prácticamente total en la extremidad superior derecha (mano desaherentizada), con hipoestesia táctil, hipopalestesia y alteración propiocepti-

va asimétrica en extremidades inferiores y extremidad superior contralateral, así como hiporreflexia global y marcha atáxica. En la neurografía se observan datos de neuropatía sensitiva axonal asimétrica en las cuatro extremidades, sin alteraciones en las respuestas motoras, y en el estudio de potenciales evocados somatosensoriales se objetiva una afectación de la vía somatosensorial asimétrica. Se realiza análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR), con determinación de anticuerpos anti-Hu positivos en suero y LCR, así como bandas oligoclonales IgG en LCR (patrón 2). Se efectúa cribado de neoplasia oculta, con hallazgo de una masa axilar izquierda en la tomografía computarizada corporal, con hipercaptación en PET-TC, sin evidencia de enfermedad neoplásica a otros niveles. Se realiza biopsia con aguja gruesa, con diagnóstico de carcinoma microcítico de pulmón. La paciente es trasladada a Oncología para tratamiento quimioterápico, iniciándose carboplatino y etopósido. **Conclusiones.** La neuronopatía sensitiva anti-Hu es un síndrome paraneoplásico clásico que se produce como consecuencia de la pérdida de las neuronas sensitivas en los ganglios de la raíz dorsal. Puede asociarse a pupila tónica de Adie, por afectación del ganglio ciliar. El tumor más comúnmente relacionado es el carcinoma pulmonar de células pequeñas. Aunque el curso suele ser subagudo y rápidamente progresivo, hasta un 10% de los pacientes pueden tener una evolución más larvada y preceder en meses o años al diagnóstico de la neoplasia. Es fundamental la identificación y diagnóstico precoz por su implicación en el tratamiento y pronóstico.

P18.

Epilepsia temporal mesial asociada a esclerosis del hipocampo: ¿refractaria siempre al tratamiento?

H. Martínez Hervés^a, M.J. Fernández Pérez^a, C. Labandeira Guerra^a, L. Bello Otero^a, M.D. Castro Vilanova^a, A. Nieto Parga^b, J. Mañas Uxo^b

^aServicio de Neurología. ^bUnidad de Diagnóstico por Imagen Galaria. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. La epilepsia temporal es la forma más común de epilepsia focal en el adulto, teniendo un origen hipocampal en una gran mayoría de casos. En este grupo de pacientes, la esclerosis del hipocampo es la anomalía subyacente más frecuente. La epilepsia mesial temporal (EMT) asociada a esclerosis del hipocampo se considera una forma adquirida, grave y farmacoresistente de epilepsia. En un grupo pequeño de pacientes, la enfermedad alcanza períodos indefinidos libres de crisis, con o sin fármacos antiepilépticos (FAE). Se habla de epilepsia mesial benigna en los casos en los que existe libertad de crisis durante un período igual o mayor a 24 meses, con o sin FAE. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de pacientes con EMT asociada a esclerosis del hipocampo. Revisamos las características clínicas y demográficas, estudios electroencefalográficos, así como FAE ensayados previamente y actuales. Se incluyeron aquellos pacientes que presentan en la resonancia magnética una imagen compatible con esclerosis del hipocampo y que, con una historia de crisis semiológicamente sugestivas de origen en el lóbulo temporal mesial, llevaban dos o más años libres de crisis. **Resultados.** Se identificaron cuatro pacientes (11,43% de pacientes con EMT asociada a esclerosis del hipocampo), tres hombres y una mujer, con una mediana de edad de 67 años (rango intercuartílico: 62-78,75 años) y una mediana de edad de inicio de crisis de 33 años (rango intercuartílico: 4,75-64,25). Sólo un paciente tenía antecedente de crisis febriles en la infancia y ninguno historia familiar de

epilepsia. Todos habían sufrido exclusivamente crisis parciales sin generalización secundaria. Dos pacientes estaban en monoterapia, uno con mala adhesión; de éstos, uno se había controlado con el primer FAE ensayado y el otro había ensayado previamente dos FAE que fueron ineficaces. Un paciente estaba en biterapia y había probado otro FAE. Sólo un paciente, que tomaba tres FAE, había ensayado nueve fármacos, de los cuales cuatro habían sido retirados por falta de eficacia, dos por empeoramiento de las crisis, uno por intolerancia y dos por ineficacia e intolerancia. **Conclusiones.** No todos los casos de epilepsia mesial temporal son formas refractarias a tratamiento farmacológico, incluso en presencia de esclerosis del hipocampo.

P19.

Tratamiento con brivaracetam en la práctica clínica diaria

E. Suárez Castro, I. Expósito Ruiz, C. Tuñas Gesto, A. Doperto Fernández, J. Abella Corral, A. Aneiros Díaz, D. Santos García, J. Naveiro Soneira, M. Macías Arribá, M.A. Llana González
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. El brivaracetam es un nuevo fármaco antiepiléptico cuyo mecanismo de acción principal se deriva de su unión a la proteína 2A de la vesícula sináptica. Tiene indicación como tratamiento concomitante en crisis de inicio parcial con o sin generalización secundaria. El objetivo del presente estudio es analizar la efectividad y tolerabilidad a brivaracetam en condiciones de práctica clínica. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional prospectivo monocéntrico que incluye 16 pacientes (50% mujeres), con una edad media de 43,6 ± 12,1 años y tiempo de evolución desde el diagnóstico de 24,6 ± 15 años. Un 37,6% (n = 6) presentaba epilepsia criptogénica; un 31,5% (n = 5), encefalopatía epiléptica; un 25% (n = 4), epilepsia lesional de otro origen, y un 6,3% (n = 1), esclerosis mesial del lóbulo temporal. El 75% de los pacientes tenían epilepsia parcial y el 25% presentaban varios tipos de crisis. **Resultados.** El motivo de inicio fue un

mal control en la mitad de los pacientes (n = 8); en el 18,8% se realizó por efectos secundarios, y una combinación de ambos en el 31,3% restante. Los pacientes recibían una media de 1,8 ± 1,1 fármacos antiepilépticos concomitantes y habían presentado una media de 27,4 crisis los tres meses previos. La dosis de mantenimiento fue de 134,4 ± 50,7 mg. Tras un seguimiento medio de 73,4 ± 33,5 días, se suspendió el tratamiento en un 25% (n = 4), en su mayoría por mala tolerancia (18,8%; n = 3), y en un caso por ineficacia (6,3%). Los pacientes presentaron una media de 14,5 crisis en los meses siguientes al inicio de brivaracetam. El 50% (n = 8) se encontraron libres de crisis; un 12,5% (n = 2) experimentó una reducción mayor o igual al 50%; un 12,5%, una reducción menor del 50%, y un 25% (n = 4) no presentó cambios o experimentó un incremento. El efecto secundario más común fue la somnolencia (12%; n = 2), seguido de insomnio, irritabilidad y astenia (6,3%). Un 62,5% (n = 10) no refirió efecto adverso alguno. **Conclusiones.** En nuestra muestra, tras un seguimiento de más de 70 días, se observó muy buena efectividad y tolerabilidad del fármaco, sin efectos secundarios graves. Como principales limitaciones, señalar el pequeño tamaño muestral y el tiempo de seguimiento, siendo necesarios más estudios.

P20.

Mujer con siete segundos de memoria

C. Cores Bartolomé, A. Roel García, M.J. Feal Paineiras, G. Muñoz Enríquez, L. Valdés Aymerich, C. Pérez Sousa

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. La encefalitis por virus del herpes simple es una infección del sistema nervioso central, con preferencia por el lóbulo temporal, que puede producir graves secuelas cognitivas. El documental *El hombre con siete segundos de memoria* refleja uno de los casos más paradigmáticos, el del director de orquesta británico Clive Wearing. Tras contraer una en-

cefalitis herpética en 1986 que afectó a ambos lóbulos temporales, sufre una profunda amnesia retrógrada y anterógrada. Su margen de memoria es de 7-20 segundos, manteniendo intacta su capacidad musical. En la película se transmite la inquietante vivencia personal: '¿Puede imaginarse una noche que dure cinco años? Sin sueños, ni despertar, ni tacto, ni sabor, ni olor, ni vista, ni sonido, ni oído, nada de nada. Es como estar muerto'. **Caso clínico.** Mujer de 51 años,

que ingresa por una encefalitis por virus del herpes simple. Antecedentes personales: traumatismo craneoencefálico en su infancia. Epilepsia farmacorresistente con crisis parciales complejas sintomáticas por encefalomalacia temporal izquierda. RM craneal (ingreso): aumento de volumen y señal córtico-subcortical en el lóbulo temporal derecho, incluido el hipocampo y la ínsula ipsilateral, además de encefalomalacia temporal izquierda ya conocida. Evaluación neuropsi-

cológica: grave déficit de memoria anterógrada y también retrógrada, verbalizando '*non me vai a mente, se me vai*'. Su marido refiere que reconoce a vecinos y familiares, y muestra apatía y ejecución inadecuada de tareas aprendidas. Con frecuencia dice '*xa estou ben*', se llena de optimismo y corre a decírselo a su madre, pero a los cinco minutos vuelve a su estado de apatía. En consultas posteriores verbaliza reiteradamente '*eu acabei de saber que estou viva*', '*xuro que*

acaba de virme a vista e o oído'. Se inició abordaje psicofarmacológico, estimulación cognitiva y terapia ocupacional, sin mejoría. No ha vuelto a presentar crisis epilépticas. **Conclusiones.** Las encefalitis herpéticas son patologías que pueden tener consecuencias devastadoras. Las vivencias en los dos casos expuestos son similares a pesar de la brecha cultural, y especialmente dramáticas. El abordaje terapéutico es muy limitado, con pronóstico infausto.