

XXXV Reunión Anual de la Sociedad Valenciana de Neurología

Valencia, 2-3 de febrero de 2018

1.

Avances en la creación de un protocolo asistencial de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en la Comunidad Valenciana

J.F. Vázquez Costa, C. Arlanzón, T. Blanco, M. Cano, M.J. Chumillas Luján, C. Díaz Marín, P. Jerez, L. Lorente Gómez, S. Parra, T. Sevilla Mantecón, R.M. Vilar

Hospital La Fe de Valencia y Hospital General de Alicante.

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad rara, grave y que precisa atención multidisciplinar. El acceso de los pacientes a dicha atención es desigual, incluso dentro de la Comunidad Valenciana, según su lugar de residencia. **Objetivo.** Describir los avances realizados en la organización asistencial de la ELA y presentar un protocolo de diagnóstico y tratamiento. **Sujetos y métodos.** Se definieron seis líneas estratégicas en la atención de pacientes de ELA. Un grupo de trabajo constituido por neurólogos y neurofisiólogos de distintos hospitales de referencia se encargó de la elaboración de los protocolos de diagnóstico y tratamiento farmacológico. **Resultados.** El protocolo incluye recomendaciones sobre la creación de vías asistenciales para un diagnóstico precoz, las pruebas esenciales a realizar en las formas clásicas de ELA, en las formas incompletas (atrofia muscular progresiva y esclerosis lateral primaria) y en las formas atípicas, cómo comunicar el diagnóstico y cómo realizar el consejo genético. También incluye un vademécum de tratamiento farmacológico. **Conclusiones.** La es-

tandarización de procesos diagnósticos y terapéuticos ayuda a reducir las diferencias asistenciales entre centros y mejora la atención global al paciente con ELA. Por ello son el primer paso hacia la creación de redes asistenciales.

2.

Papel de las hipointensidades en el área motora como biomarcador en la esclerosis lateral amiotrófica

J.F. Vázquez Costa, M. Mazón, M.J. Chumilla, J. Carreras, D. Hervás, J. Pérez Tur, L. Martí Bonmatí, T. Sevilla Hospital La Fe. Valencia.

Introducción. La presencia de hipointensidades en secuencias T₂ en la corteza motora de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se conoce desde hace tiempo. Probablemente se corresponden con depósitos de hierro. Sin embargo, los factores que la determinan y su papel como biomarcador diagnóstico son poco conocidos. **Sujetos y métodos.** Se realizó una resonancia magnética cerebral de 3 T con secuencia de susceptibilidad (SWI) a 102 pacientes con ELA y 48 controles. Dos neuroradiólogos, ciegos al diagnóstico, evaluaron las imágenes y clasificaron a los sujetos en paciente o control. Se recogieron variables demográficas, clínicas, genéticas y neurofisiológicas. **Resultados.** La reproducibilidad intraobservador fue buena para las hipointensidades en la corteza motora ($\kappa = 0,77$; IC 95%: 0,73-0,82) y muy buena para la clasificación diagnóstica ($\kappa = 0,86$; IC 95%: 0,78-0,95). La presencia de hipointen-

sidades en la corteza motora se asoció con la edad en controles y con la presencia de signos de motoneurona superior e inicio bulbar en pacientes. Es más, existía una concordancia entre el lugar de inicio de síntomas y el predominio de hipointensidades, las cuales mostraron un área bajo la curva de 0,885 para el diagnóstico de ELA. La sensibilidad y la especificidad del diagnóstico radiológico fueron del 73% y 91%, respectivamente. La sensibilidad aumentó al 85% en pacientes de inicio bulbar. Las hipointensidades aplicadas a los criterios diagnósticos de Awaji permitieron aumentar la categoría diagnóstica en la mayoría de los pacientes. Además, fueron más sensibles para la detección de afectación de motoneurona superior que la estimulación magnética transcraneal. **Conclusiones.** Las hipointensidades en la corteza motora representan la degeneración de la motoneurona superior. Muestran buena especificidad y son un biomarcador diagnóstico fiable y particularmente sensible en la ELA bulbar. Este estudio proporciona evidencia clase II de su utilidad en la práctica clínica y en la investigación.

3.

Atrofia muscular espinal de predominio en miembros inferiores: descripción de las características clínicas y de resonancia magnética muscular en cuatro familias portadoras de mutaciones en el gen *BICD2*

M. Frasquet Carrera^{a,b}, V. Lupo^c, R. Silla^d, M.J. Chumillas Luján^e, R. López Cuevas^{a,b}, R. Vilchez Medina^f, F. Mas

Estellés^g, C. Díaz Marín^h, C. Espinós Armero^c, T. Sevilla Mantecón^{a,d,i}

^aServicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. ^bInstituto de Investigación Sanitaria La Fe. Valencia. ^cUnidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe. Valencia. ^dDepartamento de Medicina. Universitat de València. ^eServicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. ^fLaboratorio de Patología Neuromuscular y Ataxias. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Valencia. ^gERESA. Valencia. ^hServicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante. ⁱCentro de Investigación Biomédica en Enfermedades Raras (CIBERER).

Introducción. Los casos de atrofia muscular espinal no debidas a mutaciones en el gen *SMN1* se clasifican según su fenotipo y entre ellas se encuentra la atrofia muscular espinal de predominio en miembros inferiores, causada por mutaciones en los genes *DYNC1H1* y *BICD2*. La resonancia magnética (RM) muscular es una herramienta útil en el diagnóstico de ciertas patologías neuromusculares y aporta información sobre el grado de afectación muscular y su distribución. **Objetivo.** Describir el fenotipo clínico y el patrón de afectación muscular en la RM de diez pacientes (cuatro familias) portadores de cuatro mutaciones diferentes en *BICD2*, tres de ellas *de novo*. **Pacientes y métodos.** Se llevó a cabo un examen neuromuscular de todos los pacientes. Se realizó estudio electrofisiológico y RM muscular de miembros inferiores en siete pacientes, en cinco de ellos incluyendo músculos de la pelvis. El diagnóstico genético se efectuó mediante un panel de genes para estudio de neuropatías genéticas. **Re-**

sultados. Se detectó la mutación ya descrita p.S107L y tres mutaciones *de novo* que segregaban con la enfermedad: p.Val485Gly, p.Tyr557His y p.Ser681Leu. El fenotipo clínico más frecuente consistió en una debilidad muscular leve en músculos proximales de miembros inferiores, combinado con deformidades de pies y deneración crónica de predominio en dichos miembros. Un paciente presentaba síntomas sensitivos prominentes y disminución de la amplitud de los potenciales sensitivos y motores en el electroneurograma. En la RM muscular, los músculos más afectados fueron el recto femoral, el vasto lateral y el gastrocnemio medial. En tres pacientes existía infiltración del glúteo medio y en ninguno se detectó infiltración en los músculos intrínsecos de los pies. **Conclusiones.** Se describen tres nuevas mutaciones patogénicas en *BICD2*. Los resultados permiten definir mejor el patrón de afectación muscular en relación con las mutaciones en este gen y plantean que pueda existir una afectación sensitiva asociada.

4.

Cuando no funciona la mitocondria en el sistema nervioso periférico: características clínicas de las encefalomiopatías mitocondriales

E. Elvira Soler, E. Torres San Narciso, C. Díaz Marín, R.M. Sánchez Pérez, B. Serrano Serrano, F. López González, A. Heras Pérez, C. Díaz Urrea, P. Barredo Benítez, R.M. García Tercero, J. Gualda Heras, N. López Hernández

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. Las encefalomiopatías mitocondriales son alteraciones de la cadena respiratoria mitocondrial, cuyo objetivo es la obtención de energía (ATP) para el funcionamiento celular. Su sintomatología es muy variada y pueden afectar al sistema nervioso central y al periférico. **Objetivo.** Describir una serie de pacientes diagnosticados de encefalomiopatías mitocondriales con manifestaciones en el sistema nervioso periférico del Servicio de Neurología del Hospital General Universitario de Alicante, para co-

nocer la sintomatología predominante, los sistemas más frecuentemente afectados y los síndromes clínicos con mayor prevalencia. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo transversal de todos los pacientes con citopatía mitocondrial (código CIE-10 G71.3). Se accedió a la historia clínica electrónica de las consultas externas de patología neuromuscular del Servicio de Neurología del hospital a través del programa de información hospitalaria Abucasis y se obtuvieron diez pacientes. Se revisó la historia clínica y el seguimiento en consultas externas, y se completó la información mediante llamada telefónica o citación presencial a los pacientes. **Resultados.** La sintomatología predominante fue: debilidad, fatiga, cefaleas de tipo migraña, miopatía progresiva, epilepsia, hiperCKemia, mialgias con intolerancia al ejercicio, oftalmoplejía externa progresiva, ptosis, estrabismo, diplopía, acidosis láctica y disfagia. Los sistemas más afectados, el muscular, el visual y el nervioso central. Los síndromes clínicos encontrados fueron tres formas miopáticas puras, dos oftalmoplejías externas progresivas, un MELAS, un MERRF, un NARP y una encefalopatía mioneurogastrointestinal. **Conclusiones.** Los síntomas más frecuentes fueron los musculares y del sistema nervioso central. La mayoría de los pacientes pudieron incluirse en alguno de los síndromes clínicos conocidos y relacionados con las mutaciones del ADN de proteínas mitocondriales; los más prevalentes fueron la forma miopática pura y la oftalmoplejía externa progresiva. En cualquier caso, las manifestaciones clínicas suelen ser altamente sugestivas de patología mitocondrial y el diagnóstico clínico resulta bastante específico. La biopsia muscular es una pieza clave para el diagnóstico. En ausencia de tratamiento específico, es necesario un manejo multidisciplinar de los pacientes para proporcionales la mayor calidad de vida posible.

5.

Neuroimagen en el ictus agudo: determinación precoz del área infartada

E. Martínez Monte, R.A. Regajo Gallego, D. García López, P. Magro Pose, R. Chamarro, R. Gil

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La tomografía computarizada (TC) de perfusión en el ictus agudo proporciona imágenes que permiten distinguir necrosis tisular de áreas de penumbra isquémica potencialmente reversibles. **Objetivo.** Valorar si el área de infarto en la TC de perfusión presenta correlación con el área de isquemia en la secuencia de difusión (DWI) de la resonancia magnética (RM) cerebral en pacientes con ictus agudo. **Pacientes y métodos.** Se realiza un registro retrospectivo desde marzo de 2015 a diciembre de 2017, donde se analizan 24 pacientes que presentaron un ictus isquémico agudo con oclusión de M1 y a los que se les realizó tratamiento endovascular. Se valora la TC de perfusión al inicio de la clínica (como parte del protocolo de código ictus) y un estudio de RM DWI realizado en un período inferior a cinco días. Se comparan cuatro cortes de la TC de perfusión y su correspondiente corte en la RM cerebral basándose en estructuras anatómicas que pueden identificarse por ambas técnicas. Se asigna un valor numérico de 0 a 4 en función de la concordancia en los distintos cortes. **Resultados.** La edad media de los pacientes es de 65 ± 12 años. Se incluyen 11 varones y 13 mujeres. Entre los factores de riesgo cardiovascular, un 58,3% son hipertensos; un 33,3%, diabéticos, y un 50%, dislipidémicos. Todos los pacientes excepto uno presentan un *missmatch* superior al 20%. En un 38% de los pacientes se encuentra concordancia en los cuatro cortes; en un 42%, en tres cortes, y en un 20%, en dos cortes. Ningún paciente presenta correlación sólo en un corte o en ninguno. **Conclusiones.** La TC de perfusión en la fase aguda del ictus presenta una buena correlación con la secuencia de difusión de la RM para definir el área de infarto establecido de forma precoz.

6.

Validez de un sistema de análisis instrumental de la marcha de bajo coste en sujetos hemiparéticos

E. Noé^a, J. Latorre^{a,b}, C. Colomer^a, B. Moliner^a, J.M. Climent^a, C. Rodríguez^a, P. Ugart^a, A. Borrego^b, E. Crespo^a, R. Llorens^{a,b}, J. Ferri^a

^aServicio de Neurorrehabilitación y Daño Cerebral. Hospitales Vithas-NISA. ^bNeurorrehabilitation & Brain Research Group. Instituto de Investigación e Innovación en Bioingeniería. Universitat Politècnica de València.

Introducción. Los parámetros espaciotemporales y cinemáticos de la marcha hemiparética están habitualmente alterados respecto a lo considerado fisiológico. La cuantificación de estos parámetros puede complementar las escalas clínicas y el análisis visual, permitiendo optimizar enfoques terapéuticos o ayudas técnicas. Se presenta un sistema de análisis instrumental de la marcha de bajo coste. **Objetivo.** Valorar la marcha de una muestra de sujetos con ictus y estimar la validez convergente de esta prueba con otros tests clínicos convencionales. **Sujetos y métodos.** La muestra incluyó 250 sujetos control para establecer el patrón de normalidad y 50 pacientes con antecedentes de ictus, capaces de caminar al menos cinco metros sin ayudas técnicas. El sistema de análisis empleó la cámara Kinect V2 para detectar el movimiento del cuerpo y extraer aspectos espaciotemporales y cinemáticos de la marcha. Se estudió la validez convergente y concurrente de los datos obtenidos con escalas clínicas validadas (*Gait Assessment & Intervention Tool*, *Dynamic Gait Index*, *10-meter Walking Test* y *1-meter Walking Test*). **Resultados.** El sistema mostró una adecuada validez convergente y concurrente entre los parámetros espaciotemporales y cinemáticos detectados y las escalas clínicas seleccionadas ($p < 0,05$). **Conclusiones.** El sistema de análisis de la marcha apoyado en la cámara Kinect V2 resulta válido para sujetos hemiparéticos.

7.

El ictus de George F. Händel. Un desafío en el diagnóstico clínico y topográfico

R. Yaya Huamán

Instituto Valenciano de Oncología.

Introducción. George F. Händel sufrió en abril de 1737, a los 52 años, un ictus que afectó al lenguaje y a la motilidad de la mano derecha. Se recuperó en cuatro meses y fue capaz posteriormente de tocar diversos instrumentos musicales y crear óperas, oratorios y coros de inmensa calidad. En 1743, 1745 y 1751 volvieron a repetirse estos eventos vasculares, añadiéndose ceguera de ambos ojos. Falleció en 1759, 22 años después del primer ictus. **Desarrollo.** Se recogen los distintos datos clínicos que aportan sus numerosos biógrafos e intentamos aproximar el tipo de ictus que sufrió y su topografía. Tras plantear el diagnóstico diferencial entre lesiones de grandes vasos y aquellas producidas por afectación de vasos de pequeño calibre se barajan las posibilidades de infartos lacunares, tanto corticales como capsulares o pontinos. **Conclusiones.** Los antecedentes familiares, los numerosos factores de riesgo del músico, la larga patocrónia y la preservación de la inmensa capacidad creativa, especialmente vocal, sugieren una patología vascular por afectación.

8.

Estudio retrospectivo para evaluar la efectividad y seguridad del fingolimod en pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente en la práctica clínica. Análisis conjunto de los estudio MS Next y MS 2nd-Line GATE

J. Mallada Frechin^a, S. Martínez Yélamos^b, M. Carcelén Gadea^c, A. Pérez Sempere^d, A. Belenguer Benavides^e, L. Landete Pascual^f, F. Gascón Giménez^g, J. Ricart^h, E. García^h, M.J. Moreno^h

^aServicio de Neurología. Hospital de Elda. Alicante. ^bServicio de Neurología. Hospital de Bellvitge. Barcelona. ^cServicio de Neurología. Hospital General de Valencia.

^dServicio de Neurología. Hospital General de Alicante. ^eServicio de Neurología. Hospital General de Castellón. ^fServicio de Neurología. Hospital Dr. Peset. Valencia. ^gServicio de Neurología. Hospital Clínico de Valencia. ^hNovartis Farmacéutica. Barcelona.

Introducción. El fingolimod fue el primer tratamiento modificador oral aprobado para la esclerosis múltiple remitente recurrente (EMRR). El análisis de poblaciones tratadas en práctica clínica valida las conclusiones alcanzadas en los ensayos. **Objetivo.** Describir la efectividad y seguridad del fingolimod en pacientes con EMRR en la práctica clínica española. **Pacientes y métodos.** MS-Next y MS-2nd-Line GATE son estudios observacionales, retrospectivos y multicéntricos, realizados en pacientes de ambos sexos, ≥ 18 años, diagnosticados de EMRR (criterios de McDonald 2010), tratados con fingolimod 0,5 mg/día y seguidos durante más de 12 meses tras el inicio del tratamiento. Ambos estudios se realizaron entre marzo de 2014 y diciembre de 2015. **Resultados.** Se seleccionaron 988 pacientes (MS-Next: 804; MS-2nd-Line GATE: 184) en 66 hospitales participantes. En la población total, la tasa anualizada de brotes se redujo en un 86,3% a los tres años ($p < 0,0001$). El 89,6% y 84,4% de la población presentó estabilidad o mejoría de la discapacidad tras el primer y segundo año de tratamiento, respectivamente. La media del número de lesiones en T₁ captantes de gadolinio disminuyó en un 68,9% tras el primer año y en un 84,1% tras el segundo ($p < 0,0001$ en ambos casos). El 72,0% y el 57,7% de los pacientes no presentaron lesiones nuevas o aumentadas en T₂ tras el primer y segundo año de tratamiento, respectivamente. Tras el inicio del tratamiento con fingolimod, el 20,5% de los pacientes presentaron efectos adversos, todos ellos descritos en la ficha técnica del fármaco, siendo las infecciones (5,2%) y la elevación de enzimas hepáticas (3,9%) los más frecuentes. Después del primer año, el 2,3% de los pacientes abandonaron de forma permanente el tratamiento. Los análisis también se han realizado por subgrupos de pacientes, en función del tratamiento previo del que proceden. **Conclusiones.** El fingolimod es un tratamiento efectivo y se-

guro en pacientes con EMRR en la práctica clínica.

9.

Neurofilamento y quitinasa como marcadores en esclerosis múltiple y su correlación con la presencia de bandas oligoclonales IgM lipidoespecíficas

J.S. Gil Perotin, J. Castillo, L. Cubas, C. Alcalá, F. Gascón, J.A. Domínguez, A. Bernad, M. Escutia, F. Pérez Miralles, B. Casanova

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) se caracteriza por su heterogeneidad en relación con las manifestaciones clínicas, el curso de la enfermedad, los hallazgos radiológicos, las características histopatológicas de las lesiones cerebrales y la respuesta al tratamiento. En este escenario, existe una gran necesidad de biomarcadores que faciliten el diagnóstico, la estratificación de la enfermedad, la predicción de su curso o la valoración de la respuesta al tratamiento. Se ha analizado una cohorte de pacientes con EM –forma remitente recurrente (EMRR) y formas secundariamente (EMSP) y primariamente progresivas (EMPP)– y se han determinado los valores de cadena ligera de neurofilamento (NFL) y de la proteína quitinasa 3-like (CHI3L1), considerados como biomarcadores en líquido cefalorraquídeo (LCR) de actividad y de inflamación endógena, respectivamente. A su vez, se han correlacionado sus valores con la presencia de bandas oligoclonales IgM lipidoespecíficas y con el fenotipo de la enfermedad. **Pacientes y métodos.** Se analizó el LCR de 153 pacientes con EM (94 EMRR, 36 EMSP, 23 EMPP). De ellos, 40 se obtuvieron durante un brote y los resultados se estratificaron en base a esto. Los valores de NFL y de CHI3L1 se cuantificaron mediante ELISA, y las bandas oligoclonales IgM lipidoespecíficas, usando isoelectroenfoque e inmunodetección en membranas preincubadas con los lípidos de interés. La discapacidad se midió mediante las escalas EDSS y MSSS, esta última teniendo en cuenta el tiem-

po de evolución. **Resultados.** Las bandas oligoclonales IgM lipidoespecíficas estaban presentes en el LCR de 72 pacientes (47,1%). Aunque no se apreciaron diferencias en la EDSS, la presencia de bandas oligoclonales IgM lipidoespecíficas determinaba una mayor gravedad según la MSSS (4,5 frente a 5,6; $p = 0,01$). Los valores medios de CHI3L1 fueron de 168 ng/mL, mayores en pacientes con bandas oligoclonales IgM lipidoespecíficas ($p = 0,003$). La elevación de CHI3L1 era independiente de que el paciente se encontrara en brote, pero sí se observó que se hallaba más elevado en formas progresivas (EESP y EEP) ($p = 0,002$; Kruskal-Wallis). Además, los valores elevados de CHI3L1 se correlacionaban con la discapacidad (EDSS, $p = 0,013$; MSSS, $p < 0,0001$). Los valores medios de NFL en LCR fueron de 991 pg/mL, sin encontrarse diferencias en pacientes con o sin bandas IgM. Los LCR obtenidos durante un brote presentaron valores mayores de NFL en LCR (1.765 pg/mL; $p = 0,003$). El NFL mostró una ligera correlación con la discapacidad valorada con la MSSS ($p = 0,04$). El NFL y la CHI3L1 se correlacionaban positivamente (Spearman: 0,439). **Conclusiones.** La CHI3L1 parece relacionarse con una mayor agresividad de la enfermedad y se asocia a bandas oligoclonales IgM lipidoespecíficas. Está más representada en las formas progresivas. Los valores más elevados de NFL se relacionan con formas recurrentes en el momento del brote y, en algunos casos, con EMPP. No existe relación entre NFL y bandas oligoclonales IgM lipidoespecíficas. La elevación de NFL parece ser el resultado de la destrucción axonal aguda, aunque sí se aprecia una correlación con CHI3L1.

10.

Derivación de pacientes para estudio de deterioro cognitivo/demencia desde atención primaria a consultas de neurología tras realizar intervención en centros de atención primaria del área de Elche

L. Marhuenda, M. Bonet de la Nuez, D. Sola, M. Álvarez, J.C. Giner, L. Lorente, E. Freyre, I. Navarro, M. Torregrosa, F. Alberola, E. Valdeolivas, J.M. Gómez García, I. Llinares, J. Alom

Hospital General de Elche.

Objetivo. Evaluar el efecto de la intervención realizada en centros de atención primaria en el área asistencial de Elche sobre la derivación de pacientes con sospecha de deterioro cognitivo/demencia a consultas de neurología. **Pacientes y métodos.** Tras un primer estudio descriptivo ($n = 144$), se realiza una intervención consistente en charlas informativas en centros de salud del área, impartidas por un especialista en neurología, con aporte de criterios de derivación a neurología de pacientes con problemas cognitivos/conductuales. Se realiza un nuevo estudio descriptivo mediante el mismo protocolo que el estudio previo. **Resultados.** Se incluyeron 154 pacientes. La distribución de diagnósticos fue la siguiente: no afectación neurológica, 27,5%; deterioro cognitivo ligero (DCL) inespecífico, 25,5%; DCL-enfermedad de Alzheimer (DCL-EA), 21,6%; demencia por EA, 19,0%; demencia vascular, 0%; demencia mixta, 4,6%, y otras demencias, 2,0%. Un 51% de los pacientes derivados desde atención primaria aportaban mención explícita de los criterios de derivación. Se constataron diferencias entre el grupo de pacientes remitidos antes de la intervención respecto al grupo de pacientes remitidos tras intervención con mención explícita de los criterios de derivación MECD en los diagnósticos de no afectación neurológica y de DCL-EA ($p = 0,01$; χ^2). **Conclusiones.** En nuestra área asistencial y en el grupo de pacientes remitidos con mención explícita de los criterios de derivación, se ha constatado una mejoría signifi-

cativa en los diagnósticos de no afectación neurológica y de DCL-EA respecto al estudio previo.

11.

Utilidad de los índices de codificación, consolidación y recuperación en pacientes con deterioro cognitivo leve amnésico aplicando el *Free and Cued Selective Reminding Test*

H. Vico^{a,b}, A. Siquier^c, A. Yáñez^{c,d}, G. Amer^d, S. Santonja^e, A. del Olmo^a, P. Andrés^c

^aHospital Dr. Peset. Valencia. ^bInstituto Valenciano de Neurociencias. ^cUniversitat de les Illes Balears, iUNICS. ^dHospital Son Espases. Palma de Mallorca. ^eHospital Clínico de Valencia.

Introducción. La fase prodrómica o de deterioro cognitivo leve (DCL) debido a enfermedad de Alzheimer (EA) se caracteriza típicamente por una disfunción de la memoria episódica definida como 'síndrome mnésico de tipo hipocampal' o huella neuropsicológica. Sin embargo, sólo el 60% de los pacientes con este perfil clínico tiene biomarcadores de EA debido a que el DCL comprende un grupo heterogéneo de etiologías y establecer el diagnóstico de EA prodrómica requiere la realización de biomarcadores fisiopatológicos. El test de memoria episódica *Free and Cued Selective Reminding* (FCSRT), recomendado por el grupo de trabajo internacional sobre criterios diagnósticos en la EA, analiza separadamente los procesos de codificación y recuperación y permite aumentar la sensibilidad y especificidad en la detección de alteraciones mnésicas de la EA. La aplicación del método de corrección *Item Specific Deficit Approach* (ISDA) permite cuantificar los déficits en estos procesos mnésicos (codificación, consolidación y recuperación). **Objetivo.** Comparar el rendimiento en memoria episódica de un grupo de pacientes con DCL amnésico y un grupo de sujetos control, aplicando el método ISDA. **Sujetos y métodos.** Se realiza el test FCSRT a 28 pacientes con DCL amnésico, la mayoría con estudio de biomarcadores de EA, y 26 sujetos sanos, y se analizan los

resultados mediante el método ISDA. **Resultados.** Las curvas ROC revelan que la codificación es el proceso de memoria más alterado en los pacientes con DCL amnésico, siendo éste el índice más sensible. Este resultado apoya la hipótesis de que los problemas mnésicos en los estadios prodrómicos de la EA se caracterizan por la dificultad de creación de nuevos recuerdos más que por la dificultad de su recuperación. **Conclusiones.** El método de corrección ISDA aplicado al FCSRT demuestra un mayor declive en los procesos de codificación que de recuperación en el DCL amnésico y puede tener utilidad como marcador neuropsicológico de la EA.

12.

Abordaje integrativo de cofosis bilateral secundario a encefalitis pneumocócica

P. Rodríguez, V. Gómez, I. Maestra, J.M. Agulles

Centro de Acogida e Inserción. Ayuntamiento de Alicante.

Introducción. Las personas sin hogar tienen una mayor predisposición a padecer enfermedades. La falta de visibilidad del grupo, el acceso del paciente a través de servicios de urgencia hospitalaria y el desconocimiento de la biografía del individuo dificulta establecer estudios y favorece el desconocimiento de recursos terapéuticos y la complicación clínica del sujeto. **Objetivos.** Describir la historia clínica y evolución del paciente, visibilizar la historia de salud de las personas sin hogar, medir cualitativamente la respuesta del sistema sociosanitario en personas en procesos de exclusión con enfermedades graves, valorar el impacto de la ayuda terapéutica del Centro de Acogida e Inserción y resaltar la importancia del trabajo transversal en red de carácter multidisciplinar. **Pacientes y métodos.** Se presenta el caso clínico de un varón de 48 años, original de Guinea y residente en España desde hace varias décadas, con antiguo tálismo crónico, diabetes en tratamiento con antidiabéticos orales y hepatitis C en seguimiento por unidad de infecciosos. Situa-

ción de exclusión social crónica en la calle de varios años. En enero de 2017 sufrió encefalitis por neumococo, que generó cofosis bilateral profunda. Ingresó en el Centro de Acogida e Inserción y se procedió a abordaje terapéutico multidisciplinar en coordinación con diferentes departamentos clínicos del hospital. **Resultados.** Abordaje del caso con afrontamiento del duelo, factores limitantes arraigado en costumbres y creencias culturales, negación de la enfermedad y rechazo del aprendizaje de nuevas herramientas de adaptación. Se mantienen sesiones semanales multidisciplinarias y diarias de adhesión al tratamiento farmacológico, así como la introducción a talleres con normooyentes con implementación de técnicas para comunicación interpersonal. **Conclusiones.** Es preciso el trabajo transversal en red. El desconocimiento del estado sociodemográfico de la salud de los perfiles en exclusión produce un mayor gasto sanitario y empeoramiento de la calidad de vida de los pacientes, que favorece la cronicidad y la pluriopatología. El planteamiento *housing first* como derecho básico supone una alternativa que favorece la convivencia y reduce la comorbilidad.

13.

Alteración transitoria del lenguaje: análisis de 44 casos

R. Baviere, L. Monrós, J.I. Tembl, G. Fortea, L. Morales, A. Lago

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Introducción. La alteración aislada y autolimitada del lenguaje es un motivo de consulta frecuente en la atención neurológica urgente. Aunque se atribuye origen isquémico, causas no isquémicas pueden tener idéntica presentación. **Objetivo.** Analizar los episodios atendidos en el Hospital La Fe en el periodo 2015-2017, estudiando características demográficas, factores de riesgo, recurrencia y etiología. **Pacientes y métodos.** Búsqueda en historia clínica electrónica de las palabras 'alteración transitoria lenguaje' y 'afasia aislada' en el periodo comprendido entre el 1 de diciembre de

2015 y el 1 de diciembre de 2017. Se define como episodio de origen vascular aquel con lesión isquémica aguda en resonancia magnética. Análisis estadístico de los datos obtenidos mediante el programa SPSS v. 22.0. **Resultados.** Se han recogido 44 pacientes con una media de edad de 73,76 años, 23 hombres y 21 mujeres. Siete de ellos son isquémicos (15,9%), y 31, no isquémicos (70,45%). En seis casos no se realizó resonancia magnética cerebral (13,63%). En pacientes isquémicos, la edad media total era de 79,25 años (cuatro hombres y tres mujeres, de 70,25 y 80,33 años de media, respectivamente). En no isquémicos, la edad media total era de 73 años (16 hombres y 15 mujeres, de 66,47 y 78,86 años de media, respectivamente). El antecedente de episodio previo similar constaba en el 57% de los no isquémicos y en ninguno con isquemia demostrada. Entre los casos no isquémicos, las causas más frecuentes fueron síndrome confusional, angiopatía amiloide, migraña, crisis epiléptica y lesión ocupante de espacio. **Conclusiones.** La alteración transitoria y aislada del lenguaje es una causa frecuente de ingreso en el Servicio de Neurología, con 44 casos en dos años. La mayoría de las alteraciones transitorias del lenguaje son de origen no isquémico. En estos últimos, es habitual la recurrencia. Entre las causas no isquémicas, la más frecuente es el síndrome confusional.

14.

Síndrome de Miller Fisher recidivante

L. Álvarez Sánchez, J. Parra Martínez, N. Jannone Pedro, H.J. Domínguez González, J. Guarner Rodríguez de Sanabria

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Objetivo. Describir un caso de recidiva (en un año) de síndrome de Guillain-Barré, variante Miller Fisher. **Caso clínico.** Varón de 58 años, con visión doble e inestabilidad de la marcha de 24 horas de evolución en ambas ocasiones, precedida de un cuadro gripal. Primera exploración: parálisis del VI

par izquierdo, marcha inestable con tendencia a desviarse hacia la izquierda, reflejo aquileo y patelar ausentes. Segunda exploración: parálisis del recto interno izquierdo. Inestabilidad de la marcha. Se efectúa hemograma, bioquímica, coagulación, serologías de Lyme, virus de Epstein-Barr, adenovirus, citomegalovirus, *Mycoplasma*, *Coxiella* y *Rickettsia*, proteinograma, hormonas, vitaminas, anti-TPO y anticuerpos GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GT1b y GQ1b. Punción lumbar: citobioquímico, gram, cultivo y reacción en cadena de la polimerasa. Resonancia magnética cerebral y de órbitas. EMG. Tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas durante cinco días. Primer ingreso: virus influenza A positivo. LCR: proteínas, 40,4. Segundo ingreso: virus influenza B positivo. EMG-ENG: leves signos de desmielinización en conducciones motoras en miembros inferiores. **Conclusiones.** El síndrome de Miller Fisher se considera una variante de la polirradiculitis aguda inflamatoria desmielinizante o síndrome de Guillain-Barré. Suele existir un antecedente infeccioso asociado. Se caracteriza por la tríada de oftalmoparesia, ataxia y arreflexia, siendo la diplopía el síntoma inicial hasta en la mitad de los casos. En el 80% se detectan anticuerpos anti-GQ1b, relacionados con la oftalmoparesia al bloquear la transmisión neuromuscular en los nervios oculomotores, en los cuales la proporción de los gangliosidos GQ1b es mayor que en otros nervios craneales. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico y en la seroconversión de títulos elevados de anti-gangliosidos anti-GQ1b, si bien su positividad se ve influida por el momento en que se realiza el estudio, por lo que se recomienda su determinación en las primeras cuatro semanas de curso clínico. El pronóstico suele ser favorable y el tratamiento son ciclos de inmunoglobulinas intravenosas. Las recidivas son raras (3%) y se han relacionado con una mayor edad y un peor pronóstico.

15.

Casuística de lesiones vasculares medulares en el Servicio de Neurología del Hospital General Universitario de Alicante en 2017

B. Serrano Serrano, E.M. Torres San Narciso, C. Díaz Marín, R.M. Sánchez Pérez, S. Palao Duarte, E. Elvira Soler, A. Heras Pérez, R.M. García Tercero, J. Gualda Heras, C. Díaz Urrea, P. Barredo Benítez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivo. Presentar la casuística de lesiones vasculares medulares en pacientes del Servicio de Neurología del Hospital General Universitario de Alicante en el año 2017. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 77 años con hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y fibrilación auricular, que presenta de forma aguda paresia en el miembro inferior derecho y seguidamente en el izquierdo, nivel sensitivo en D11, arreflexia aquilea y rotuliana, dolor lumbar e incontinencia urinaria. Resonancia magnética con hallazgos compatibles con infarto medular a la altura del cono medular. Caso 2: mujer de 59 años, con hemorragia subaracnoidea por aneurisma de arteria basilar embolizada en 2013, con inicio rápido de dolor lumbar irradiado a miembros inferiores y posterior paraparesia, hipoestesia y arreflexia de miembros inferiores y alteración esfinteriana. Resonancia magnética medular con hallazgos sugestivos de infarto medular a la altura del cono medular y arteriografía con signos de fibrodisplasia muscular. Caso 3: mujer de 15 años, con paresia del miembro inferior izquierdo, seguida de tetraparesia, insuficiencia respiratoria y parada cardiorrespiratoria reanimada. Resonancia magnética cerebral con infarto lacunar subagudo en territorio de la arteria cerebral media izquierda, y resonancia y angiografía de columna con malformación cavernomatosa en C7, con transformación hemorrágica y hematomecia secundaria. EMG y potenciales evocados, sin alteraciones. Los tres casos precisaron tratamiento rehabilitador. **Conclusiones.** La incidencia de ictus y malformaciones arteriovenosas medulares es muy

reducida, y la localización cervical resulta infrecuente. La mayoría se deben a la vascularización característica de la médula espinal y suele desconocerse su etiología (en el caso de los ictus isquémicos). La clínica es de instauración rápida y el diagnóstico se apoya en la resonancia magnética, arteriografía, punción lumbar y angiografía abdominal. El pronóstico es grave, ya que persiste un déficit motor en más de la mitad de los casos.

16.

Porfiria aguda con afectación simétrica de putámenes: descripción de un caso

J. Gualda Heras, R.M. García Tercero, F. López González, A. Heras Pérez, C. Díaz Urrea, P. Barredo Benítez, B. Serrano Serrano, E. Elvira Soler, C. Díaz Marín

Hospital General Universitario de Alicante.

Objetivo. Describir un caso atípico de porfiria con afectación clínica y radiológica putaminal. **Caso clínico.** Varón de 25 años, que acudió por cefalea, fiebre y alteración de conducta tras pasar unos días en un campamento infantil. Se descartó la existencia de una encefalitis infecciosa en urgencias. Una posterior resonancia magnética cerebral mostró hiperintensidades bilaterales en secuencias T₂ en los putámenes, con restricción en secuencia de difusión. El paciente presentó crisis epilépticas generalizadas, distonía en miembros inferiores y diaforesis, mejorando parcialmente con tratamiento empírico con antivirales, antibióticos, corticoides, plasmaféresis y anti-epilépticos. Se realizó un estudio exhaustivo ante la sospecha de encefalitis autoinmune, con autoinmunidad completa, serologías y tomografía toracoabdominopélvica, sin hallazgos patológicos. A los 10 días de evolución presentó dolor abdominal intenso, con test de Hoesch positivo, que mejoró con glucosa y hemina intravenosa y que se acompañó de disminución de las alteraciones descritas en la resonancia. Actualmente, se encuentra asintomático. **Conclusiones.** La porfiria aguda puede cursar con tres tipos de hallazgos en neuroimagen, siendo más frecuente las lesiones compati-

bles con síndrome de encefalopatía posterior reversible y la afectación de la sustancia blanca. Con menor frecuencia se presentan hiperintensidades simétricas en secuencia T₂ en los ganglios basales y, en este caso, con restricción en la difusión. El mecanismo por el que se produce el daño neurológico en la crisis porfirica es la toxicidad por ácido aminolevulínico. En cuanto a la distribución topográfica de la lesión, se plantea la hipótesis de la excitotoxicidad por ácido aminolevulínico y daño mitocondrial secundario en regiones de alta actividad metabólica, dada la semejanza en neuroimagen con otras entidades de naturaleza tóxica (intoxicaciones por metanol y monóxido de carbono), metabólica (hiperamonemia) y mitocondrial (enfermedad de Leigh). Se desconoce qué factores predisponen a una afectación selectiva de los ganglios basales. La afectación simétrica de los ganglios basales es una presentación rara de porfiria aguda y debe incluirse en el diagnóstico diferencial en un contexto clínico compatible.

17.

Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible secundario a tóxicos

A. Heras, N. López, F. López, J. Gualda, R.M. García, P. Barredo, C. Díaz, B. Serrano, E. Elvira, E. Torres, J.I. Gallego, C. Domínguez, J.C. Rayón.

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) se define como un estrechamiento multifocal reversible de las arterias intracraneales. Son manifestaciones típicas la cefalea en trueno y, menos comúnmente, déficits neurológicos focales relacionados con edema cerebral, ictus o crisis. Se trata de una entidad benigna y autolimitada. Se presentan dos casos de SVCR, uno en su forma clásica idiopática y otro secundario a tóxicos, y se expone su etiopatogenia. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 41 años, sin antecedentes de interés, que consultó por cefalea intensa episódica sin respuesta a analgesia habitual. En las pruebas complementarias

destacaba una disminución del calibre con marcada irregularidad y focos de estenosis difusa de vasos intracraneales en la angiorresonancia cerebral. Presentó una resolución completa tanto de la clínica como de las anomalías radiológicas vasculares. Caso 2: varón de 42 años que, tras consumo de tóxicos, sufrió disminución del nivel de consciencia y debilidad en el hemicuerpo izquierdo. Una resonancia magnética cerebral objetivó un área de isquemia aguda en el territorio de la arteria cerebral media derecha. Las pruebas de laboratorio, incluido el líquido cefalorraquídeo, fueron normales. En la arteriografía diagnóstica se observaron múltiples estenosis en arterias intracraneales y dos aneurismas. En el seguimiento se observó una resolución completa de estas anomalías vasculares, con persistencia de una paresia espástica del miembro superior izquierdo. **Conclusiones.** Aunque el SVCR es una entidad benigna y de buen pronóstico, sus posibles complicaciones obligan a realizar un diagnóstico temprano. Para ello hay que tener una alta sospecha clínica y realizar un estudio neurovascular precoz. Además, debe descartarse el consumo de tóxicos como causa del cuadro.

18.

Arteria trigeminal persistente: descripción de un caso

A. Heras, N. López, F. López, J. Gualda, R.M. García, P. Barredo, C. Díaz, B. Serrano, E. Elvira, E. Torres, J.I. Gallego, C. Domínguez, J.C. Rayón

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La arteria trigeminal persistente es la más común de las anastomosis carotidobasílicas congénitas y la de localización más cefálica. Corresponde a una conexión vascular embriológica entre la carótida interna cavernosa y el tronco de la basilar. En las series publicadas tiene una incidencia del 0,1-0,6%. Se presenta el caso de un paciente con arteria trigeminal persistente que sufrió un ictus de circulación anterior y posterior simultáneamente. **Caso clínico.** Varón de 69 años, con antecedentes de ex-

tabaquismo, enolismo activo y aneurisma aórtico infrarrenal intervenido. Presentó, tras un esfuerzo intenso, un síndrome de Wallemberg izquierdo. En el estudio neurovascular se observó una arteria trigeminal persistente que nacía de la arteria carótida interna izquierda, con hipoplasia de ambas aurículas ventriculares y ateromatosis con estenosis significativa en las carótidas internas izquierda y derecha. El resto del estudio etiológico fue normal. Unos meses después, el paciente fue intervenido mediante endarterectomía de una estenosis crítica de la arteria carótida interna izquierda; en el postoperatorio inmediato sufrió hemiparesia derecha, por lo que se activó el código ictus. En el estudio urgente se observó un defecto de repleción en la arteria carótida interna izquierda desde el segmento cavernoso hasta la arteria cerebral media izquierda y la arteria comunicante posterior derecha a través de la arteria trigeminal persistente por un trombo flotante. Se realizó trombectomía mecánica primaria, que logró recanalizar la arteria carótida interna y arteria cerebral media izquierdas y la arteria comunicante posterior derecha, aunque una oclusión *de novo* de la arteria comunicante posterior izquierda no se logró recanalizar. Tras varios días de ingreso, el paciente se trasladó a un centro de larga estancia, donde falleció por una infección respiratoria. **Conclusiones.** La arteria trigeminal persistente puede causar parálisis oculomotora recurrente, lesiones isquémicas paradójicas del territorio vertebrobasilar (en caso de atero-trombosis de la arteria carótida interna) y neuralgia del trigémino, entre otras. Hay que realizar el diagnóstico diferencial con un origen fetal de la arteria comunicante posterior y otras anastomosis carotidocavernosas.

19.

Hemorragia tras inicio de anticoagulación en trombosis de senos venosos postraumática

L. Saláis López, M. Mateo Casas, H. Aparicio Collado, A. Segura Cerdá

Hospital General de Castellón.

Introducción. Las trombosis de senos venosos traumáticas representan el 4% del total. Las guías terapéuticas recomiendan la anticoagulación con heparina en todas las trombosis cerebrales, independientemente de su causa. Se presenta un caso de sangrado tras iniciar la anticoagulación en un paciente con trombosis venosa postraumática. **Caso clínico.** Varón de 36 años, que consultó por un episodio autolimitado de alteración del lenguaje. El mes anterior sufrió un atropello que le causó un traumatismo craneoencefálico leve y una fractura bilateral de tibia. Desde entonces refirió cefalea occipital continua y náuseas. La TAC craneal realizada en urgencias fue normal y la punción lumbar mostró un líquido muy hemático, por lo que se decidió su ingreso. Una resonancia cerebral objetivó un foco contusivo temporal izquierdo, sin signos hemorrágicos, y trombosis de senos sigmoideo y transversal izquierdo, por lo que se inició tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular. A las 24 horas, sufrió un deterioro neurológico, con afasia grave y crisis parciales. En la TAC urgente se observó una hemorragia temporal izquierda, por lo que se suspendió la heparina. Tras estabilización clínica, se decidió reiniciar la heparina, sin producirse nuevas complicaciones. Finalmente, se produjo reperfusión de los senos trombosados, aunque el paciente quedó con una afasia residual y afectación de memoria a corto plazo. **Conclusiones.** Se han publicado únicamente series cortas de trombosis de senos venosos postraumáticas, en ninguna de las cuales se reporta hemorragia tras anticoagulación. Se ha demostrado que la anticoagulación es segura y eficaz en todas las trombosis cerebrales, aunque asocien infarto venoso o hemorragia por estasis venosa previas. Disminuye la tasa de mortalidad y de discapacidad y no aumenta el riesgo de sangrado. No obstante, el manejo de la trombosis de senos venosos postraumática es controvertido, ya que pueden coexistir contusiones cerebrales que incrementan el riesgo de hemorragia en la zona afectada. Por tanto, se debe individualizar el tratamiento en cada caso y evitar la anticoagula-

ción en trombosis postraumáticas con lesiones parenquimatosas contusivas asociadas.

20.

Psicosis lúpica como inicio de la enfermedad: a propósito de un caso

E. Elvira Soler, E. Torres San Narciso, C. Díaz Marín, R.M. Sánchez Pérez, B. Serrano Serrano, F. López González, A. Heras Pérez, C. Díaz Urrea, P. Barredo Benítez, R.M. García Tercero, J. Gualda Heras, N. López Hernández

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. Las manifestaciones neuropsiquiátricas en el lupus eritematoso sistémico (LES) se producen en un 20-70% de los pacientes. El lupus neuropsiquiátrico es un diagnóstico de exclusión con diversas manifestaciones debidas a la afectación del sistema nervioso central y periférico por la propia enfermedad. Los cuadros psicóticos tienen una incidencia del 2-3% y su pronóstico suele ser favorable, alcanzándose la remisión en el 70%. Se presenta un caso diagnosticado de LES tras el inicio de clínica psicótica. **Caso clínico.** Mujer de 18 años, que ingresó por un cuadro constitucional de un mes de evolución de aislamiento social, inhibición psicomotora, psicosis conductual y corea generalizado, tras una época de marcada ansiedad (pruebas de selectividad). En la exploración presentaba *rash* malar, alopecia, aftas orales y poliartritis. Analíticamente presentaba una anemia normocítica-normocrómica, linfopenia, ANA de 1:2560 con patrón homogéneo, DNAs > 150, consumo de C3 y C4 y proteinuria de 500 mg/24 h. La biopsia renal mostraba una nefritis lúpica tipo II (mesangial). La resonancia magnética no objetivó signos de vasculitis. Durante el ingreso recibió ciclo de corticoides, inmunosupresores e hidroxicloroquina. Para la afectación neuropsiquiátrica se inició risperidona, con excelente respuesta. Tras el alta persistía un trastorno conductual, y un EEG descartó etiología epiléptica. **Conclusiones.** La psicosis lúpica es una manifestación infrecuente y se ha asociado

do a la presencia de anticuerpos anti-proteína P ribosomal (negativos en este caso). La afectación psiquiátrica puede ser multifactorial, por daño estructural o funcional de las neuronas debido al LES, por uso de corticoides en altas dosis e hidroxicloroquina, o por factores psicosociales. Si las manifestaciones neuropsiquiátricas son consecuencia de una exacerbación de la enfermedad, el tratamiento debe ser el propio de la exacerbación, típicamente corticosteroides, además del tratamiento sintomático que precise, en este caso antipsicóticos. Una clave para el diagnóstico es que la mayoría de cuadros psicóticos ocurren en los dos primeros años del diagnóstico de LES.

21.

Síndrome moyamoya asociado a síndrome mieloproliferativo

D. García López, R.A. Regajo Gallego, E. Martínez Monte, P. Magro Pose, J.L. León Guijarro, F. Gascón Giménez, J.A. Domínguez Morán, J.M. Salom Juan, J.M. Láinez Andrés

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Introducción. La enfermedad moyamoya es una entidad cerebrovascular crónica de etiología desconocida, que se caracteriza por cambios estenocclusivos en la porción terminal de la arteria carótida interna, con desarrollo de circulación colateral anómala. En caso de existir factores causantes o enfermedades asociadas, se denomina síndrome moyamoya. Se presenta un caso de síndrome moyamoya en el contexto de un síndrome mieloproliferativo. **Caso clínico.** Mujer china de 48 años, con antecedentes de hipertensión arterial y trombocitemia esencial Jak2+, en tratamiento con hidroxiurea. Progresión a mielofibrosis, recibiendo tratamiento con ruxolitinib. Sin antecedentes familiares de interés. Derivada a nuestro hospital por desarrollo de leucemia mieloide aguda secundaria a síndrome mieloproliferativo, para inicio de tratamiento FLAG-IDA. Se solicita valoración por cefalea holocraneal progresiva, opresiva, en casco, de tres meses de evolución, que asociaba desde hacía un mes hormigueo en la mano izquierda

de instauración lentamente progresiva. En la exploración presentaba hemihipoestesia tactoalgésica en el hemicuerpo izquierdo. TC cerebral: hipodensidad en ganglios basales derechos, sugestiva de isquemia subaguda. Angiorresonancia con estudio de espectroscopia: numerosos focos de hiperintensidad en el hemisferio cerebral derecho con restricción en DWI. Afilamiento con estenosis supraclinoidea de la arteria carótida interna derecha, con congestión de vasos leptomeningeos (signo de Ivy) por reperfusión y circulación colateral en territorio de la arteria cerebral media y de la arteria comunicante posterior, sugestivos de síndrome moyamoya. Tras contraste, refuerzos intravasculares y perivasculares lineales en territorio de la arteria cerebral media por hipermia reactiva y agregados intravasculares en relación con patología de base. Punción lumbar: no celularidad sugestiva de infiltración. **Conclusiones.** La ausencia de antecedentes familiares y la existencia de un síndrome mieloproliferativo hacen más probable el diagnóstico de síndrome moyamoya asociado a esta entidad. Ante el hallazgo muy sugestivo en resonancia magnética, y priorizando la situación hematológica de la paciente, no se realizó arteriografía cerebral y se inició tratamiento antiagregante (100 mg/día de ácido acetilsalicílico), desestimándose tratamiento quirúrgico por el momento.

22.

Encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA como primera manifestación de un síndrome de Sjögren: a propósito de un caso

B. Serrano Serrano, M.L. Peral Garrido, C. Díaz Marín, R.M. Sánchez Pérez, E. Elvira Soler, A. Heras Pérez, R.M. García Tercero, J. Gualda Heras, C. Díaz Urrea, P. Barredo Benítez

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. La encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA se asocia a la presencia de IgG contra la subunidad GluN1 del receptor NMDA.

Se presenta un caso de encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA y se revisan los hallazgos propios de esta enfermedad. **Caso clínico.** Mujer de 27 años, con antecedentes de epilepsia generalizada idiopática, que presentó un cuadro progresivo de desorientación, inquietud, alteración conductual y del lenguaje, discinesias y automatismos orofaciales, reflejos de desinhibición cortical, fluctuación del nivel de consciencia, alteración del ritmo sueño-vigilia y episodios epilépticos. Una resonancia magnética cerebral identificó un foco de alteración de señal inespecífico en la sustancia blanca parietal izquierda y temporal y frontal derechas, una tenue hiperintensidad cortical en FLAIR en ambos lóbulos temporales y engrosamiento inferomedial temporal izquierdo, concordantes con encefalitis límbica. Los resultados de autoinmunidad presentaban positividad para anticuerpos antiánfgeno Ro60, antirreceptor de NMDA y antineuropilo, y el EEG mostró una actividad patológica. En la biopsia de glándula salivar se identificaron focos linfocitarios CD3+ periductales. Se descartó teratoma ovárico en estudio de extensión. Se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas por intolerancia a corticoides y posteriormente con plasmaféresis y rituximab, con mejoría sintomática. Actualmente sigue revisiones por neuropatía óptica e hipoacusia neurosensorial secundarias. **Conclusiones.** La encefalitis por anticuerpos antirreceptor de NMDA afecta principalmente a mujeres jóvenes, se asocia a teratomas ováricos y puede ser la forma de inicio de algunas enfermedades autoinmunes, como el síndrome de Sjögren. Se presenta como alteraciones en el comportamiento, el lenguaje y el nivel de consciencia, discinesias y convulsiones. La clínica, la resonancia magnética y el EEG son útiles en el diagnóstico, pero la alta especificidad de la IgG contra el receptor de NMDA es definitiva. El tratamiento inmunoterápico se debe iniciar de forma temprana.

23.

Miopatía necrotizante inmunomediada: a propósito de dos casos

R.M. García Tercero, C. Díaz Marín, J. Gualda Heras, P. Barredo Benítez, C. Díaz Urrea, A. Heras Pérez, F. López González, B. Serrano Serrano, E. Elvira Soler, R.M. Sánchez Pérez, A. Urbanos, N. López Hernández, E. Torres San Narciso

Hospital General Universitario de Alicante.

Introducción. Las miopatías necrotizantes inmunomediadas constituyen un grupo de miopatías caracterizadas por una intensa necrosis de fibras musculares, con ausencia o escaso componente inflamatorio. Su etiología es variada y se han relacionado con el consumo de estatinas debido a la presencia de anticuerpos anti-3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A reductasa (HMGCoR). **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 54 años, fumador y bebedor de un chupito diario, sin antecedentes familiares de interés. Negaba consumo de estatinas. Ingresó por un ictus isquémico de la arteria cerebral media izquierda criptogénico. Durante el ingreso se detectó un nivel de creatininasas de 8.960 y presentaba debilidad proximal de las cuatro extremidades, que se había iniciado 4-5 meses antes. Un estudio de cribado de neoplasias resultó negativo. Caso 2: mujer de 61 años, con antecedentes de hipertensión arterial e hipotiroidismo primario autoinmune, que ingresó de manera programada para estudio de debilidad proximal y disfagia que se había iniciado hacía tres meses. Había tomado 20 mg de simvastatina. Durante el ingreso se detectaron unas creatininasas de 10.700. Ambos casos presentaban anticuerpos anti-HMGCoR positivos. El EMG mostraba hallazgos compatibles con un patrón miopático. La resonancia magnética muscular evidenció edema de la musculatura proximal y la biopsia muscular fue compatible con miopatía necrotizante. Se trataron con corticoides. Dada la no mejoría, se inició tratamiento con inmunoglobulinas y se asociaron inmunosupresores. En las revisiones presentaron mejoría clínica. **Conclusiones.** Las miopatías ne-

crotizantes inmunomediadas se engloban dentro de las miopatías inflamatorias. Su etiología es variada: las estatinas suelen asociarse y la miopatía puede persistir tras su retirada. También se ha relacionado con la presencia de tumores, por lo que se precisa realizar un estudio de cribado de neoplasias. El diagnóstico definitivo lo da la biopsia muscular.

24.

Síndrome neuromediado asociado a neuralgia glossofaríngea secundaria a un carcinoma de cuello: comunicación de un caso

N. Jannone Pedro, L. Álvarez Sánchez, H. Domínguez González, J. Guarnier Rodríguez de Sanabria, J. Lominchar Espada

Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción. La neuralgia glossofaríngea es una entidad poco frecuente, con una incidencia de 0,7 pacientes/100.000 habitantes/año. En raras ocasiones, las crisis de neuralgia se siguen de un síncope. Se comunica un caso secundario a una neoplasia de cuello. **Caso clínico.** Varón de 53 años, con antecedentes de tabaquismo y xenofobia. Fue intervenido de neoplasia de lengua hacía tres años y en el último año había presentado una primera recaída local, que se reintervino mediante faringolaringuotomía total. Tras una segunda recaída, se inició quimioterapia paliativa. Ingresó en oncología por dolor faríngeo irruptivo, que describía como urente, de breve duración, con mal control farmacológico. En varias ocasiones se siguió de pérdida de conciencia con sudoración, palidez y algunas sacudidas irregulares en los miembros. Se consultó a neurología y cardiología ante estos episodios, y se realizó una tomografía computarizada de cuello (que mostró crecimiento neoplásico) y un ECG-Holter (sin alteraciones del ritmo cardíaco durante los episodios). Diagnosticado de síncope asociado a neuralgia glossofaríngea, se inició tratamiento con carbamacepina y metilprednisolona, con mejoría tanto del dolor como de los síncope. Reingresó por empeoramiento del dolor, que requirió morfi-

na de rescate, se realizó hospitalización domiciliar y finalmente falleció por hemorragia digestiva secundaria a fármacos gastrolesivos. **Conclusiones.** El síncope asociado a la neuralgia glossofaríngea se debe a la estimulación de las fibras aferentes del seno carotídeo, lo cual activa el reflejo barorreceptor y produce bradicardia o hipotensión. Deben descartarse causas secundarias y diferenciarlos de los síncope situacionales (benignos). Estos síncope pueden indicar una recidiva tumoral o un crecimiento del tumor, como en este caso.

25.

Síndrome de Susac: importancia del tratamiento inmunosupresor precoz, intenso y continuado

L. Guzmán Padilla^a, S. Añón Roig^c, C. Arroyo Bermúdez^b, R. Fons Martínez^b, J. Marín Montiel^b, C. Perla Muedra^a, R. Sánchez Roy^a, T. Torres Urbano^b, C. Valero Merino^a

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Oftalmología. ^c Servicio de Medicina Interna. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Introducción. El síndrome de Susac es una endotelopatía autoinmune poco frecuente y de difícil diagnóstico, caracterizada por encefalopatía, oclusión de ramas arteriales retinianas y pérdida auditiva neurosensorial. Típicamente ocurre con mayor frecuencia en mujeres jóvenes de 20-40 años. En pocas ocasiones se manifiesta con esta tríada completa, hecho que complica el diagnóstico, siendo necesario descartar otras entidades más frecuentes. **Caso clínico.** Mujer de 41 años, sin antecedentes de riesgo vascular, con antecedente de abortos tardíos, que acudió por pérdida de agudeza visual en forma de mancha negra en el ojo derecho y cefalea. En el fondo de ojo presentaba imagen de isquemia aguda junto con varios infartos crónicos de ramas de la arteria retiniana. Agudeza visual de 0,1 en el ojo derecho y 0,5 en el izquierdo. Reinterrogada la paciente, refería hipoacusia neurosensorial bilateral dos años antes. Angiografía ocular con típicas imágenes de fuga de contraste por placas de gas en el endotelio retiniano. Estudio

de trombofilias, autoinmunidad, ecocardiografía, punción lumbar, ecografía vascular cervical y transcraneal, normales. Una resonancia magnética cerebral evidenció *snow balls* en el cuerpo calloso. Ante la sospecha clínica y la grave pérdida de visión, se inició tratamiento con bolos de 1.000 mg de metilprednisolona, seguido de prednisona oral y ciclos mensuales de ciclofosfamida, con mejoría clínica y recuperación de visión: agudeza visual de 0,7 en el ojo derecho y 0,8 en el izquierdo. **Conclusiones.** El síndrome de Susac es una causa poco frecuente de infartos de la arteria central de la retina. Es esencial el diagnóstico temprano de esta entidad, pues el tratamiento inmunosupresor puede prevenir la incapacidad permanente o la muerte del paciente, por lo que se ha de pensar en ella ante cualquiera de sus posibles manifestaciones clínicas, sobre todo en mujeres jóvenes.

26.

Parálisis del III par con preservación pupilar en un paciente diabético: no tan benigna

C. Tejada Chaves^a, P. Carreras Teixidor^b, I. Esturi Navarro^b, J. Marín Montiel^b, C. Perla Muedra^a, R. Sánchez Roy^a, C. Valero Merino^a, E. Doménech^c

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Oftalmología. ^c Servicio de Resonancia ERESA. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Introducción. La parálisis completa del III par respetando la pupila es casi siempre benigna y secundaria a causa microvascular en el contexto de diabetes, hipertensión arterial o hiperlipidemia. Es crucial distinguirla de los casos de parálisis incompleta del III par, en los que la pupila reactiva a la luz asocia sólo mínima ptosis con debilidad extraocular incompleta, dado que una proporción de estos casos se relacionan con causas compresivas. Se describe un caso clínico de parálisis del III par conservando reactividad pupilar como manifestación de una metástasis dural de carcinoma de próstata. **Caso clínico.** Varón de 78 años, que consultó por diplopía binocular, dolor periorbitario y ptosis palpebral izquier-

da. Antecedentes de diabetes, glaucoma y neoplasia de próstata con metástasis óseas. En la exploración se observó parálisis incompleta del III par con pupila reactiva, ptosis izquierda leve (sin alcanzar el borde superior de la pupila) y limitación parcial en la adducción, recto superior e inferior del ojo izquierdo. En la analítica se objetivó leucopenia atribuible al tratamiento quimioterápico previo. Resonancia magnética vascular cerebral normal. La TAC de la base del cráneo descartó metástasis óseas craneales. Un mes después seguía igual, pero en un nuevo control, dos meses más tarde, la ptosis izquierda ya era completa, presentaba midriasis izquierda arreactiva a la luz y parálisis extraocular completa. Una nueva resonancia magnética y TAC de la base del cráneo demostraron metástasis dural, no visible en estudios previos, en el esfenoides. Fue tratado con radioterapia. **Conclusiones.** La parálisis del III par respetando la pupila cuando no es completa tiene un pronóstico diferente por

que puede asociarse a lesiones compresivas. El cáncer de próstata usualmente se relaciona con metástasis óseas, siendo raras las metástasis dures (prevalencia del 1-6%), aunque en autopsias alcanza casi un 20%, especialmente en pacientes portadores de tumores indiferenciados y enfermedad avanzada. Las metástasis en la duramadre pueden simular otras lesiones más frecuentes, como meningiomas o hematomas subdurales.

27.

Mal de Pott: a propósito de un caso

H.J. Domínguez González, M. Carcelén Gadea, F.J. Domingo Monge, C. Quintanilla Bordas, N. Jannone Pedro, L. Álvarez Sánchez, J. Guarnier Rodríguez de Sanabria
Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivo. Describir un caso clínico de síndrome medular posterolateral subagudo secundario a absceso de Pott.

Caso clínico. Varón de 52 años, diagnosticado de tuberculosis pulmonar activa hacía dos meses, con clínica de lumbalgia de tres meses de evolución que asociaba debilidad progresiva en los miembros inferiores en las últimas dos semanas. En urgencias se objetivó paraparesia espástica del miembro inferior derecho 1/5 e izquierdo 3-4/5, y disminución de la sensibilidad vibratorioposicional en los miembros inferiores. El día posterior al ingreso se detectó un aumento del déficit en el miembro inferior izquierdo hasta 1/5 y el paciente presentó un episodio de RAO y pérdida de control del esfínter anal, por lo que se solicitó una resonancia magnética de columna vertebral e interconsulta a neurocirugía urgentes. La resonancia mostró absceso de Pott que afectaba a somas vertebrales de D10 y D11, con componente de partes blandas que se extendía perivertebralmente y al muro posterior, se introducía en el canal y condicionaba afectación medular. Teniendo en cuenta lo descrito,

se optó por intervención quirúrgica: desbridamiento y exéresis de somas D10-D11, con fijación anterior con caja intersomática y artrodesis D8-L1. Recuperó de forma significativa la fuerza en ambos miembros inferiores hasta 3-4/5 y la sensibilidad vibratorioposicional, así como el control esfínteriano. **Conclusiones.** El mal de Pott constituye la localización más frecuente de infección tuberculosa del aparato locomotor. La dificultad en realizar un diagnóstico temprano reside en la inespecificidad y discreción de la sintomatología. La resonancia magnética ha supuesto un avance fundamental en el estudio del mal de Pott, permitiendo un conocimiento exacto de la extensión de las lesiones y las posibles repercusiones del proceso en el canal medular. Actualmente, los fármacos antituberculosos constituyen el tratamiento de elección y la cirugía se reserva a casos especiales por su localización o grave destrucción y para evitar o corregir deformaciones o complicaciones neurológicas.