

XXXII Reunión da Sociedade Galega de Neuroloxía

A Coruña, 13-14 de abril de 2018

COMUNICACIONES ORALES

01.

Cluster de casos de afectación del sistema nervioso central secundaria a infección por virus influenza B durante la temporada 2017-2018

A. Rivero de Aguilar Pensado, E. Rodríguez Castro, I.M. Seijo Raposo, A.N. Lagorio, M. Puente Hernández, G. Fernández Pajarín, M. Saavedra Piñeiro, E. Costa Arpín, E. Corredera García, F.M. Martínez Vázquez

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

Introducción. La infección por el virus influenza cursa de manera característica con afectación de la vía aérea superior, fiebre, astenia y mialgias. De forma infrecuente se acompaña de manifestaciones en el sistema nervioso central (SNC), típicamente en poblaciones pediátricas y en el contexto de pandemias por influenza A. **Pacientes y métodos.** Describimos los casos de cuatro pacientes adultos que, en un intervalo de dos semanas durante el mes de enero de 2018, ingresaron con síntomas sugestivos de afectación del SNC de curso agudo, en el contexto de una infección por el virus influenza B. Fueron evaluados mediante análisis de sangre, estudio de LCR, neuroimagen y realización de EEG en fase aguda. **Resultados.** El primer caso fue un varón de 49 años con somnolencia, desorientación e inquietud psicomotriz. El segundo, un varón de 79 años con inatención y alteración del lenguaje. El tercero, una mujer de 67 años con movimientos anormales en el brazo derecho y trastorno del lenguaje, y el cuarto, una mujer de 70 años con

alteración de la conducta y mioclonías en extremidades superiores. Todos presentaban clínica infecciosa de vías respiratorias altas de horas o pocos días de evolución. Todos eran, por lo demás, personas sanas. El análisis de LCR fue normal en dos de los casos y en otros dos se observó una leve pleocitosis linfocitaria sin consumo de glucosa. Los cuatro pacientes fueron tratados con aciclovir (suspendido tras descartar infección herpética mediante PCR en LCR) y con oseltamivir (por presentar PCR positiva para influenza B en exudado nasofaríngeo). La PCR de influenza B en LCR fue negativa en los tres pacientes en los que se realizó. Tres sujetos recibieron también tratamiento antiepiléptico por presentar actividad epiléptica en el EEG o clínica compatible. En todos los casos, el estudio de neuroimagen fue normal y la evolución favorable, con recuperación completa en pocos días. **Conclusiones.** La afectación del SNC por el virus influenza tipo B es excepcional. Debe sospecharse en época invernal en pacientes que presenten clínica gripal con alteración del nivel de conciencia, focalidad neurológica o fenómenos epilépticos y escasa repercusión sistémica.

02.

Test de resolución de un puzzle como prueba de cribado para la detección de deterioro cognitivo en la enfermedad de Parkinson

E. Suárez Castro, D. Santos García, T. de Deus Fonticoba, C. Tuñas Gesto, A. Doporto Fernández, I. Expósito Ruiz, V Vilas Riotorto, A. Aneiros Díaz, J. Abella Corral, J. Naveiro Soneira, M. Macías Arribi, M.A. Llana González
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Ferrol, A Coruña.

Introducción. El desarrollo de deterioro cognitivo es frecuente en los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). Sin embargo, en la práctica clínica resulta compleja su identificación porque el MMSE se administra de forma rápida, pero es poco sensible, y por el contrario, aplicar una escala específica como la *Parkinson's Disease Cognitive Rating Scale* (PD-CRS) lleva más de 20 minutos. **Objetivo.** Analizar si una prueba sencilla como es la resolución de un puzzle puede servir como test de cribado para la detección de deterioro cognitivo en pacientes con EP. **Pacientes y métodos.** Los datos fueron obtenidos de la evaluación basal de la selección de pacientes del Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol del estudio COPPADIS-2015. Este estudio incluye un test del puzzle de 16 piezas. Se definió deterioro cognitivo como una puntuación en la PD-CRS ≤ 84 en base a la bibliografía. Se calculó una curva ROC para conocer la sensibilidad y especificidad del tiempo de resolución del puzzle para detectar deterioro cognitivo. **Resultados.** Un total de 102 pacientes (edad: $62,3 \pm 8,3$ años; 53,9% varones) fueron evaluados entre enero de 2016 y octubre de 2017. Las puntuaciones medias en el MMSE y la PD-CRS fueron de $29,6 \pm 0,7$ y $91,8 \pm 13,7$, respectivamente. Hubo un total de 24 pacientes (23,5%) con deterioro cognitivo. En el subgrupo de pacientes con deterioro cognitivo, el tiempo en resolver el puzzle fue mayor ($9,9 \pm 2,8$ frente a $6,1 \pm 3,2$ min; $p < 0,0001$) y el número de piezas colocadas a 1, 2, 3, 4 y 5 minutos fue significativamente menor. Ocho pacientes no completaron el puzzle, presentando todos ellos deterioro cognitivo. Observamos una correlación entre el tiempo en finalizar el puzzle y la puntuación en la PD-CRS ($r = -0,585$; $p < 0,0001$). La

sensibilidad del test del puzzle para detectar deterioro cognitivo fue del 94% para un tiempo $\leq 6,9$ minutos, y la especificidad, del 86% para un tiempo > 10 minutos ($ABC = 0,817$; $p < 0,0001$). **Conclusiones.** El test del puzzle podría servir como prueba de cribado de deterioro cognitivo en la EP. Si el paciente tardara menos de siete minutos en resolverlo no sería necesario utilizar la PD-CRS, y si tardara más de diez minutos sería claramente recomendable su uso.

03.

Biomarcadores de la enfermedad de Alzheimer en el líquido cefalorraquídeo de pacientes con deterioro cognitivo en la práctica clínica habitual

L. Bello Otero^a, I. Rodríguez Naz^b, C.M. Labandeira Guerra^a, H. Martínez Hervés^a, C.H. López Caneda^a, C. Spuch Calvar^{c,d}, M.J. Moreno Carretero^{a,b,c,d}

^aServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ^bFacultad de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela. ^cGrupo de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria Galicia Sur. ^dRed Gallega de Investigación en Demencias.

Introducción. Recientemente se han publicado las recomendaciones del estudio de los biomarcadores de la enfermedad de Alzheimer (EA) –A β_{42} , tau total y p-tau en LCR– en la evaluación diagnóstica de la demencia y del deterioro cognitivo leve. **Objetivos.** Evaluar la aplicación de estas nuevas recomendaciones en la práctica clínica habitual del Servicio de Neurología y analizar si la determinación de estos biomarcadores implica una mejora en los procesos de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes. **Pacientes y métodos.** Estudio epi-

demiológico descriptivo, retrospectivo, de los pacientes con deterioro cognitivo evaluados en el Servicio de Neurología a los que se les ha realizado el estudio de los niveles de $A\beta_{1-42}$, p-tau o tau total en LCR dentro de la práctica clínica habitual hasta el 30 de septiembre de 2017. **Resultados.** Se analizaron 42 pacientes, 15 con diagnóstico de deterioro cognitivo leve y 23 con demencia; cuatro fueron excluidos. De los ocho pacientes con deterioro cognitivo leve que evolucionaron a demencia tipo Alzheimer, el 50% tuvieron biomarcadores típicos de EA. En un 25%, la β -amiloide era baja y en el otro 25% se encontraba cerca del límite de normalidad con tau y p-tau elevadas. Ningún paciente de los seis con deterioro cognitivo leve y biomarcadores negativos desarrolló durante su seguimiento una demencia tipo Alzheimer. De los 12 casos del grupo de demencias con diagnóstico clínico final de EA, en 8 (67%) los biomarcadores fueron típicos de EA. Considerando sólo el resultado de los biomarcadores cuando son claramente positivos (niveles de β -amiloide bajos y niveles de tau y p-tau altos) o negativos, los biomarcadores aportaron información y mayor grado de certeza diagnóstica en el 66% de los casos (25 pacientes): en el caso del deterioro cognitivo leve, en 10 (67%) de los 15 pacientes, y en el grupo de las demencias, en 15 (65%) de 23 casos. **Conclusiones.** La información y el mayor grado de certeza diagnóstica que aportan los biomarcadores en la práctica clínica habitual permiten diseñar un plan terapéutico y de seguimiento más adecuado a la sospecha diagnóstica.

O4.

Programa de Atención Multidisciplinar de Enfermedades Neurológicas Crónicas Avanzadas. Proyecto piloto para la mejora de la calidad asistencial en la enfermedad de Parkinson y otros trastornos del movimiento degenerativos

C. Tuñas Gesto^a, D. Santos García^a, T. de Deus Fonticoba^a, R.J. Jorge Sánchez^b, M.A. Llana González^a, M. Mosquera Pena^b, C. Carballada Rico^b, G. Bouzas

Cernadas^b, F.M. López Aneiros^b, C. Riveira Fraga^b, A. Parada García^b, M. Pena Martínez^b, J.J. Ventosa Rial^c

^aSección de Neurología. Servicio de Medicina Interna ^bSección de Crónicos. Servicio de Medicina Interna. ^cDirección de Procesos con Ingreso. Área Sanitaria de Ferrol. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Ferrol, A Coruña.

Introducción. Las enfermedades neurológicas degenerativas como las demencias o la enfermedad de Parkinson (EP) tienen en común que los pacientes acaban desarrollando frecuentemente ciertas complicaciones. Éstas se deben a síntomas de la enfermedad, como caídas, disfagia, etc., o están en relación con las comorbilidades de los pacientes. Su identificación y manejo precoz, así como las medidas orientadas a su prevención, son fundamentales. Igualmente, es prioritario que queden claras las últimas voluntades del paciente, las medidas a tomar y el apoyo al cuidador principal y su familia. En ese contexto son necesarios nuevos modelos asistenciales que integren todas las necesidades a cubrir. **Pacientes y métodos.** Presentamos el modelo asistencial llamado Programa de Atención Multidisciplinar de Enfermedades Neurológicas Crónicas Avanzadas (PAMENCA), que ha sido desarrollado por diferentes especialistas del Área de Gestión Integrada de Ferrol entre junio de 2017 y febrero de 2018. Se trata de un modelo asistencial multidisciplinar implementado (marzo de 2018) inicialmente como proyecto piloto para pacientes con EP u otro trastorno del movimiento degenerativo seguidos en la consulta PARKIN del Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. **Resultados.** PAMENCA incluye la participación de personal de neurología (neurólogo y enfermera gestora de casos) y de la Unidad de Asistencia a la Cronicidad (UACO) en sus diferentes posibilidades, tanto ambulatoria (consultas-externas-UACO y Unidad de Cuidados Paliativos) como de hospitalización (hospitalización a domicilio y hospital de día). La participación será voluntaria y se firmará un consentimiento informado. La entrada en el programa implicará una primera valoración por la UACO para establecer

necesidades y el seguimiento por los especialistas necesarios. Se informará al médico de atención primaria del paciente. Protocolos ya activos con Digestivo y Endocrinología se integrarán en el modelo. Ante cualquier complicación o necesidad, el paciente o la familia contactarán con la enfermera, que gestionará la aplicación de una atención inmediata según las necesidades. Se evaluarán indicadores de la repercusión de la implementación de dicho programa de distinto tipo (calidad asistencial, coste-efectividad, optimización de recursos, valoración de los participantes, etc.). **Conclusiones.** PAMENCA supone un nuevo modelo de asistencia integral para pacientes con enfermedades degenerativas. Si los resultados son óptimos, se podría extrapolar a otras patologías diferentes de las planteadas en el proyecto piloto.

O5.

‘Ataxia da Costa da Morte’, una década después

M. Arias^{a,b}, B. Quintans^b, P. Aguiar^c, M. Fernández Prieto^b, R. Martínez Regueiro^b, M. García Murias^b, O. Ayo^d, B. San Millán^e, S. Teijeira^f, Z. Yáñez Torregroza^{b,g}, M.J. Sobrido^b

^aServicio de Neurología. ^bGrupo de Neurogenética. Instituto de Investigación Sanitaria de Santiago (IDIS). ^cServicio de Medicina Nuclear. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

^dServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

^eServicio de Anatomía Patológica.

^fBanco de Cerebros-Biobanco Galicia Sur. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

^gUniversidad Simón Bolívar. Colombia.

Introducción. En la XXII Reunión de la Sociedad Galega de Neuroloxía (2008) se presentaron los resultados de un estudio prospectivo realizado en la Costa da Morte, describiendo el fenotipo clínico y de neuroimagen estructural de pacientes afectados de una presumible nueva ataxia espinocerebelosa (SCA), con síndrome cerebeloso, hipoacusia y enfermedad de motoneurona focal (atrofia lingual y fasciculaciones). **Objetivo.** Dar a conocer los datos de nuevos estudios moleculares, neuropsicológicos y neuroimagen funcional, llevados a cabo en más

pacientes en esta última década, así como las perspectivas del futuro inmediato. **Resultados.** Desde el descubrimiento de la expansión intrónica del hexanucleótido en NOP56 causante de SCA36, demostramos mediante neuroimagen funcional (PET-FDG18) en pacientes presintomáticos y sintomáticos que el hemisferio cerebeloso derecho es el primero en afectarse. El síndrome cerebeloso cognitivo afectivo de SCA36 se inicia en pacientes preatáxicos con disminución de fluidez verbal semántica. Disponemos de datos de tres autopsias (disminución de células de Purkinje). Identificamos expansiones de pequeño tamaño claramente patogénicas y un *cluster* de pacientes en Albacete. Evaluamos las dificultades del asesoramiento genético en SCA36 en el contexto de la investigación. Actualmente, las investigaciones se centran en el origen y evolución de la expansión y mecanismos patogénicos (biopsias de piel y células IPS, péptidos en LCR, modelos animales). **Conclusiones.** La SCA36 puede considerarse ahora la SCA más prevalente en España. La similitud de su mutación causal con la de C9orf72 (causa de esclerosis lateral amiotrófica/demencia frontotemporal), unido a su fenotipo e historia natural cada vez mejor perfilados, hacen de esta entidad una candidata de sumo interés en investigación básica, clínica y terapéutica de ciertas enfermedades heredodegenerativas.

O6.

Resultados en salud de los pacientes con esclerosis múltiple remitente recurrente tratados con dimetilfumato y teriflunomida

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

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Farmacia. Hospital Álvaro Cunqueiro. EOXI. Vigo, Pontevedra.

Introducción. Evaluación de los resultados en salud (eficacia, calidad de vida y satisfacción con el tratamiento) de los pacientes con esclerosis múltiple

ple remitente recurrente (EMRR) tratados con dimetilfumarato y teriflunomida. **Pacientes y métodos.** Se evaluaron pacientes con diagnóstico de EMRR en tratamiento con dimetilfumarato o teriflunomida durante al menos un año. Se recogieron variables clínicas, calidad de vida (MusiQoL y EuroQoL-5D-5L) y satisfacción con el tratamiento (TSQM). Los cuestionarios fueron autocumplimentados por los pacientes basal y al año de tratamiento. **Resultados.** 81 pacientes iniciaron 88 tratamientos orales: 43 (48,9%) con dimetilfumarato y 45 (51,1%) con teriflunomida. Edad media: $42,22 \pm 8,05$ años. Tiempo de evolución de la enfermedad: $100,64 \pm 66,08$ meses. EDSS media al inicio: $1,79 \pm 1,87$ puntos. Brotes el año previo al inicio del tratamiento: $0,75 \pm 0,87$. 18 pacientes (22,5%) no habían recibido tratamiento previamente, y el resto habían recibido al menos un tratamiento (73,5%). 46 pacientes (52,3%) cambiaron por efectos secundarios, 17 (19,3%) por ineficacia y 4 (4,5%) por seguridad. Puntuación EuroQoL media: $70,3 \pm 19,8$ puntos, $67,9 \pm 20,3$ para dimetilfumarato y $72,3 \pm 19,0$ para teriflunomida. Las dimensiones del sistema descriptivo del cuestionario peor valoradas (niveles de gravedad 3-4-5) fueron: ansiedad/depresión (31,3%), dolor (25,0%) y dificultad para realizar actividades cotidianas (12,5%). Puntuación MusiQoL media: $70,1 \pm 14,8$ puntos, $69,9 \pm 15,0$ para dimetilfumarato y $70,3 \pm 14,9$ para teriflunomida. EQ-VAS al año: $68,3 \pm 20,3$ puntos, sin diferencias estadísticamente significativas frente a basal ($p < 0,05$), $70,3 \pm 18,3$ puntos para dimetilfumarato y $66,6 \pm 22,11$ para teriflunomida. Puntuación media en el MusiQoL al año: $67,9 \pm 15,5$ puntos, $70,2 \pm 16,7$ para dimetilfumarato y $66,1 \pm 14,5$ para teriflunomida. TSQM basal: eficacia ($62,6 \pm 23,9$ puntos), efectos secundarios ($50,4 \pm 24,1$ puntos) comodidad ($57,4 \pm 24,9$ puntos) y satisfacción global ($62,3 \pm 23,3$ puntos). TSQM a un año percibida: eficacia ($66,4 \pm 23,9$ puntos), efectos secundarios ($67,7 \pm 23,3$ puntos) comodidad ($82,7 \pm 19,1$ puntos) y satisfacción global ($73,6 \pm 17,9$ puntos). Dimetilfumarato frente a teriflunomida: eficacia ($69,3 \pm 19,2$ frente a $63,6 \pm$

$28,0$), efectos secundarios ($70,1 \pm 22,3$ frente a $64,8 \pm 26,7$) y comodidad ($77,5 \pm 18,6$ frente a $88,2 \pm 18,6$). Todos los pacientes con datos de TSQM al año procedían de TI. Las dimensiones TSQM mejoraron durante el tratamiento con teriflunomida respecto a la TI previa ($p < 0,05$). **Conclusiones.** El cambio a un tratamiento oral no parece impactar excesivamente en la calidad de vida. Sin embargo, sí presentan mayor satisfacción con orales frente a inyectables principalmente por una mejor tolerancia al fármaco oral y una mayor comodidad en la administración.

07.

Inicios de una consulta de trastornos no respiratorios del sueño

P. Vicente Alba^a, L. García Coto^b, S. Fernández Gil^c, M.M. Mosteiro Añón^d, M.J. Muñoz Martínez^d, M.L. Torres Durán^d, R.A. Tubio Pérez^d

^aServicio de Neurología. ^bFacultad de Medicina y Odontología. Universidad de Santiago de Compostela. ^cServicio de Neurofisiología. ^dServicio de Neumología. Hospital Álvaro Cunqueiro. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Introducción. Los trastornos del sueño abarcan una amplia variedad de enfermedades, pese a lo cual su estudio aún está en desarrollo. Por ello, desde diciembre de 2016 se ha abierto en nuestro centro una consulta específica de trastornos no respiratorios del sueño con el fin de mejorar la asistencia de nuestros pacientes. **Pacientes y métodos.** Estudio epidemiológico, descriptivo, retrospectivo de todos los pacientes valorados en la consulta de trastornos no respiratorios del sueño en el año 2017. Se analizan diferentes variables sociodemográficas, clínicas y de diagnóstico. **Resultados.** Durante el año 2017 se valoraron un total de 287 pacientes, el 53,3% varones y con una edad media de 51 años. El 73,44% de los pacientes tienen algún factor de riesgo cardiovascular, el más común un IMC > 25 (58,5%), seguido de dislipemia (35,9%) y el tabaco (23,7%). El servicio de procedencia más frecuente es el de Neurología

(36,24%) y los motivos de consulta más habituales son la excesiva somnolencia diurna (26,3%), los fenómenos motores durante el sueño (18,47%) y el insomnio (15,33%). Los diagnósticos más comunes son las diferentes combinaciones de insomnio (21,95%), el síndrome de piernas inquietas (18,5%) y el síndrome de apnea/hipopnea del sueño (15%). Hasta un 39,72% de los pacientes están diagnosticados de varios trastornos del sueño y en un 36,59% hay comorbilidad psiquiátrica. **Conclusiones.** Las diferentes combinaciones de insomnio y el síndrome de piernas inquietas son los diagnósticos más frecuentes en la consulta. La mayor parte de los pacientes tienen algún factor de riesgo cardiovascular. La comorbilidad entre los trastornos del sueño y la patología psiquiátrica es habitual. Un abordaje multidisciplinar permite un mejor manejo y tratamiento de los distintos trastornos del sueño.

08.

Insomnio familiar letal: descripción del primer caso diagnosticado en Galicia

A. López Traba^a, F. Barros^b, J. Cortés^c, I. Seijo^a, A. Rivero de Aguilar^a, X. Rodríguez Osorio^a, P. Cacabelos^a, J. López^a, M. Arias^a

^aServicio de Neurología. ^bFundación Pública de Medicina Xenómica. ^cServicio de Medicina Nuclear. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El insomnio familiar letal es un subtipo hereditario de enfermedad priónica; su cuadro clínico incluye trastorno del sueño con agitación nocturna y disautonomía (*agrypnia agitata*), deterioro cognitivo progresivo con períodos de obnubilación y desenlace fatal. Se presenta el primer caso diagnosticado en Galicia, señalando las dificultades diagnósticas y los hallazgos de las pruebas paraclínicas. **Caso clínico.** Varón de 48 años, sin antecedentes relevantes (se desconocen detalles de su progenitor). Unos nueve meses antes del ingreso en nuestro servicio consultó por dificultad para mantener el sueño (muchas noches en vela y deambulando

como sonámbulo) y gran adelgazamiento (25 kg), además de desequilibrio, diplopía y alucinaciones fluctuantes. Estuvo ingresado en otro centro, donde realizaron diversos estudios (análisis con panel inmunológico y de síndrome paraneoplásico, TAC toracoabdominal, biopsia intestinal, RM cerebral), sin resultados anormales. Ante un DaT-scan patológico, se le diagnosticó demencia por cuerpos de Lewy difusos. Ingresado en nuestro servicio, se le realizaron: EEG, polisomnografía, estudio de LCR, RM y PET cerebral, y estudio genético (gen *PRNP*). **Resultados.** EEG: moderada lentificación difusa. Polisomnografía: no se reconocen los estadios del sueño. LCR: elevación moderada de proteína 14-3-3. RM: dilatación del tercer ventrículo. PET: acentuado hipometabolismo bitalámico. Estudio genético: mutación D178N y 129MM. Falleció a los 18 meses del inicio de los síntomas. **Conclusiones.** Insomnio, pérdida de peso, disautonomía y demencia progresiva de tipo subcortical/talámica constituyen los pilares del cuadro clínico del insomnio familiar letal, cuyo diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio genético; la RM y el EEG no tienen un papel relevante como en la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. En España, la mayoría de los casos de insomnio familiar letal se concentran en Euskadi y Andalucía.

09.

¿Cumplen los pacientes epilépticos el tratamiento con fármacos antiepilépticos?

C.H. López Caneda, Z. Giraldez Rodríguez, H. Martínez Hervés, L. Bello Otero, C. Labandeira Guerra, M.D. Castro Vilanova

Servicio de Neurología. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. La falta de adhesión al régimen terapéutico es un problema de la práctica clínica diaria en el manejo de la epilepsia. **Objetivo.** Analizar la adhesión a los fármacos antiepilépticos (FAE) de los pacientes con diagnóstico de epilepsia que siguen revisiones en una consulta de neurología en el Hospital Álvaro Cunqueiro.

Pacientes y métodos. Se incluyeron 159 pacientes en los que se analizaron características sociodemográficas, datos clínicos y de tratamiento, y su relación con la adhesión al tratamiento con FAE. Se valoró además la posible relación entre la adhesión y la información que el paciente consideraba tener acerca de su enfermedad y su tratamiento. Se consideró un paciente como adherente cuando de forma simultánea refería cumplir el tratamiento, era clasificado como tal mediante el cuestionario Morisky-Green en su versión validada al castellano y, tras revisar la medicación prescrita, la recogía de forma correcta. **Resultados.** Con un 47,2% de varones, la edad media era de $43,3 \pm 15,24$ años, y la mediana de evolución de la enfermedad, de 20 años (rango intercuartílico: 10-33 años). Sólo el 55,3% de los pacientes cumplieron los criterios de adhesión al tratamiento, pese a un 68,6% habían referido ser cumplidores. De los pacientes encuestados que decían no cumplir el tratamiento, el 90,2% lo relacionaban con olvidos de dosis de forma ocasional. Un 98,7% y 96,5% de los pacientes decían estar de acuerdo con la información que tienen sobre la enfermedad y su tratamiento, respectivamente. Al comparar las distintas variables estudiadas entre pacientes adherentes y no adherentes no se observaron diferencias estadísticamente significativas, aunque sí se observó mayor tiempo de evolución de la enfermedad, menor porcentaje de libertad de crisis y mayor número de pacientes farmacoresistentes en el grupo de adherentes. **Conclusiones.** Pese a que los pacientes consideran estar bien informados sobre la enfermedad y su tratamiento, la adhesión al tratamiento registrada ha sido baja, en concordancia con otros estudios previamente publicados. No hemos observado una asociación estadísticamente significativa entre las distintas variables estudiadas y la adhesión al tratamiento.

O10.

Relación entre marcadores de estado nutricional y de enfermedad de Alzheimer en pacientes con deterioro cognitivo leve: un estudio prospectivo

J. Pías Peleteiro^a, J.M. Aldrey^a, P. Cacabelos^a, T. García Sobrino^a, M. Cadavid^a, M. Saavedra^a, A.X. Pereiro^b

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

^bUniversidad de Santiago de Compostela.

Introducción. Distintos aspectos nutricionales podrían desempeñar un papel en la patogénesis de la enfermedad de Alzheimer (EA). La obesidad se ha relacionado con mayor riesgo de padecer EA en humanos y una aceleración en el desarrollo de rasgos neuropatológicos de EA en modelos animales. Paradójicamente, un índice de masa corporal (IMC) elevado en edades tardías o EA establecida podría ser un factor protector. **Objetivo.** Estudiar la posible asociación entre marcadores nutricionales, incluyendo tanto de depósitos de grasa centrales como periféricos, y marcadores de EA en pacientes con deterioro cognitivo leve. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron prospectivamente 45 pacientes (40% varones; edad media: $72,4 \pm 7,6$ años). En todos ellos se obtuvieron marcadores de estado nutricional, tanto plasmáticos (transferrina, capacidad de fijación de la transferrina) como antropométricos (circunferencia de pantorrilla y brazo, pliegue cutáneo pectoral y subescapular, índice cintura-cadera, porcentaje de grasa corporal total, IMC). Se determinaron también posibles marcadores de EA en líquido cefalorraquídeo (LCR). **Resultados.** Se observó una asociación negativa significativa de la transferrina plasmática con T total ($p = 0,014$; $r = -0,368$), pT ($r = -0,32$; $p = 0,009$) y T/AB ($r = -0,305$; $p = 0,44$), pero no con BA42. Valores similares se obtuvieron para la capacidad de fijación de la transferrina. Por otra parte, ambos marcadores de transferrina se asociaron positivamente con el grosor del pliegue pectoral ($r = 0,344$; $p = 0,22$). BA42 se asoció positivamente con la circunferencia de pantorrilla ($r = 0,331$; $p =$

$0,026$) y la de brazo ($r = 0,324$; $p = 0,030$). Por otro lado, la circunferencia de pantorrilla se asoció positivamente con el pliegue pectoral ($r = 0,344$; $p = 0,010$) y subescapular ($r = 0,477$; $p = 0,001$), así como la circunferencia de brazo ($r = 0,731$; $p = 0,0001$). No se encontró asociación entre marcadores de EA en LCR y aquellos de adiposidad global (índice cintura-cadera, IMC, porcentaje de grasa corporal total) ni visceral (perímetro de cintura). **Conclusiones.** Estos hallazgos sugieren que los depósitos de grasa periféricos, pero no la grasa total ni la visceral, podrían ser factores protectores frente a EA en pacientes con deterioro cognitivo leve. Este efecto podría lograrse a través de la interferencia tanto en la vía amiloidogénica como en el depósito de tau.

O11.

Veinte años de cirugía de la esclerosis mesial temporal: ¿qué se ha hecho bien y qué se ha hecho mal?

X. Rodríguez Osorio^b, F.J. López González^b, A. Flores^c, M. Peleteiro Fernández^d, J. Vadillo^a, J. Pardo^b, J.A. Castiñeira Mourenza^e, J. Cortés Hernández^f, E. Pardellas Santiago^d, E. Corredera García^b, C. Friero^c, M.A. Álvarez García^a, A. Prieto González^c

^aGerencia de Atención Especializada.

^bHospital Clínico Universitario de Valladolid.

^cUnidad de Epilepsia Refractaria. Servicio de Neurología.

^dServicio de Neurocirugía.

^eServicio de Neurofisiología.

^fServicio de Radiodiagnóstico.

^gServicio de Medicina Nuclear.

^hUnidad de Psicología Clínica.

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La esclerosis mesial temporal (EMT) es una causa habitual de epilepsia farmacoresistente y suele ser la principal indicación de cirugía. El pronóstico posquirúrgico es muy bueno (65% de los pacientes libres de crisis en la bibliografía). En caso de recidiva, es importante distinguir las recurrencias precoces (inadecuada identificación del foco epileptógeno) de las tardías (epileptogénesis secundaria). Analizamos los resultados de 20 años de cirugía de EMT en nuestra unidad. **Pacientes y métodos.** Se in-

cluyeron en el análisis 82 pacientes con diagnóstico anatomopatológico de esclerosis mesial y al menos un año de seguimiento tras la intervención. Todos realizaron una evaluación prequirúrgica completa que incluyó una anamnesis detallada (historia natural y semiología), video-EEG, RM cerebral y estudio neuropsicológico. En pacientes seleccionados se realizó neuroimagen funcional (PET/SPECT/RM funcional), test de amital sódico intracarotídeo o registros semiinvasivos (electrodos de foramen oval). El pronóstico se midió mediante la escala de Engel. **Resultados.** Se intervenieron 82 pacientes (47 del lado derecho y 35 del izquierdo); 14 se operaron entre 1998 y 2002, 22 entre 2003 y 2007, 29 entre 2008 y 2012, y 17 entre 2013 y 2017. Un 63% de los pacientes ($n = 52$) están completamente libres de crisis tras la cirugía (Engel IA), y por quinquenios, 43%, 64%, 72% y 65%, respectivamente. Dos pacientes presentaron psicosis tras la intervención, y uno, empeoramiento cognitivo grave (libres de crisis). Un 84% están en Engel I (57%, 86%, 90% y 94%, respectivamente). De las 13 recurrencias, 11 fueron precoces, y dos, tardías. Se reintervinieron dos pacientes (uno quedó sin crisis). En tres casos se evidenció otro foco epileptógeno. Uno está en reevaluación, uno la rechazó, dos tienen muy baja frecuencia de crisis y dos no fueron reevaluados. **Conclusiones.** La cirugía de la EMT es altamente eficaz. La mayoría de recurrencias fueron precoces. La experiencia y la mejoría técnica son claves para un mejor pronóstico a largo plazo.

O12.

Ictus en el paciente joven

H. Martínez Hervés^a, I. Couso Pazó^b, C. Labandeira Guerra^a, L. Bello Otero^a, C.H. López Caneda^a, J.L. Maciñeiras Montero^a, J. Sánchez Herrero^a

^aServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

^bUniversidad de Santiago de Compostela.

Introducción. El ictus en el adulto joven (18-45 años) es menos frecuente que en la población mayor, pero es una entidad a tener en cuenta por el

gran espectro etiológico que abarca y por las diferencias que supone en su manejo respecto a otros grupos de edad. **Objetivo.** Establecer el perfil de ictus en el adulto joven correspondiente a nuestra área sanitaria a través de la selección y estudio de pacientes jóvenes con diagnóstico de ictus. **Pacientes y métodos.** Estudio longitudinal retrospectivo en el cual se incluyeron 122 pacientes ingresados en los hospitales del Complejo Hospitalario de Vigo, en los años 2015 y 2016, con diagnóstico inicial de ictus y con una edad comprendida entre 18 y 45 años. Todos fueron estudiados con el mismo protocolo y se recopilaban variables sociodemográficas, factores de riesgo y otros antecedentes, la distribución del subtipo de ictus, el tratamiento realizado y la evolución pronóstica al alta y a los tres meses. **Resultados.** La edad media era de $38,7 \pm 6,0$ años, con predominio del sexo masculino (56,6%). El tabaquismo fue el factor de riesgo más prevalente (42,6%), seguido del consumo de alcohol (19,7%), dislipemia (14,8%) e hipertensión arterial (13,9%). El consumo de drogas representó un 7,4%. Un 27% de los pacientes no presentó factores de riesgo. El ictus isquémico fue el tipo más frecuente (59%), la mayoría de etiología indeterminada (54%). Un porcentaje significativo presentó ictus hemorrágico (40%), siendo la hemorragia intracerebral la forma de presentación más frecuente. El NIHSS fue menor a 5 en un 79,1%. En cuanto a la evolución, un 79,5% alcanzó buena recuperación funcional (mRS: 0-2) al alta y un 81,8% a los tres meses. **Conclusiones.** El tabaquismo, el consumo de alcohol, la dislipemia y la hipertensión arterial fueron los principales factores de riesgo en nuestra población de estudio. Dada la repercusión clínica y la buena recuperación funcional, se debe fomentar la prevención y tratamiento de estos factores con el objetivo de reducir la morbimortalidad en un grupo de edad que es socioeconómicamente activo.

PÓSTERS

P1.

Migraña hemipléjica asociada a mutación del gen *SCN1A*: presentación de un nuevo caso

M.J. Feal Painceiras, M. López Fernández, G.J. Muñoz Enríquez, C. Cores Bartolomé, L. Valdés Aymerich, N. Raña Martínez, C. Pérez Sousa, A. Roel García, S. Cajaraville Martínez, M. Castellanos Rodrigo.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. La migraña hemipléjica (MH) es un tipo de migraña poco frecuente cuya principal característica es la presencia de aura motora. Clásicamente se han identificado mutaciones en tres genes que codifican transportadores de canales iónicos –canal de calcio (*CACNA1A*), bomba Na^+/K^+ (*ATP1A2*) y canal de sodio (*SCN1A*)– y que se transmiten con patrón de herencia autosómica dominante. Existe la MH pura y grave, esta última asociada a inicio precoz con ataques graves que llevan a un coma reversible, retraso mental, epilepsia y episodios diarios de ceguera repetitiva. **Caso clínico.** Varón con antecedentes de epilepsia desde la infancia, retraso del desarrollo psicomotor, episodios de migraña acompañados de hemiparesia alternante y episodios diarios de ceguera repetitiva con frecuencia elevada (20 al día). La hermana, el sobrino, el padre y la abuela paterna del paciente padecen un cuadro similar, con asociación de epilepsia, retraso mental, MH y episodios diarios de ceguera repetitiva. El estudio genético realizado refleja una variante de significado incierto en el gen *SCN1A*, c.3971T>G (p.Val132Gly), no descrita previamente en la bibliografía, aunque los programas de predicción sugieren un posible efecto patogénico, por lo que se realiza estudio a familiares (pendiente) a fin de determinar si cosegrega o no. **Conclusiones.** La MH asociada a mutación del gen *SCN1A* y fenotipo ocular es una variante excepcional de migraña. Ante la mutación del gen *SCN1A*, no descrita previamente y hallada en el estudio del

sujeto índice, estaríamos ante el tercer caso descrito en Europa y el primero en España de MH con fenotipo ocular (episodios diarios de ceguera repetitiva).

P2.

Pequeños golpes, grandes cefaleas

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. La hipotensión intracraneal es una entidad caracterizada por cefalea ortostática, baja presión de apertura de líquido cefalorraquídeo (LCR) y realce meníngeo difuso en la resonancia magnética (RM) cerebral. Debe considerarse en el diagnóstico diferencial de la cefalea diaria, especialmente en pacientes jóvenes y de mediana edad. La etiología más frecuente es la pérdida medular de LCR en el contexto de una ruptura meníngea. Un factor que puede contribuir al desarrollo de hipotensión del LCR son los traumatismos menores. Se presenta un caso de cefalea de características ortostáticas refractaria a analgesia convencional. **Caso clínico.** Varón de 47 años que consultó por cefalea. Como único antecedente médico tenía asma leve intermitente tratada con inhaladores a demanda. Ingresó por primera vez en agosto de 2017 por cefalea que se desencadenaba con la bipedestación y mejoraba en decúbito. La exploración general y neurológica fueron normales. La analítica completa y la RM cerebral y medular no mostraron alteraciones. En base a las características clínicas, se diagnosticó cefalea ortostática secundaria a hipotensión licuoral idiopática. La evolución fue favorable y fue dado de alta asintomático. Un mes más tarde ingresó de nuevo por cefalea. Al repetir la anamnesis y de forma dirigida, el paciente recordó haber sufrido un pequeño golpe cervical con una viga mientras estaba trabajando en vera-

no. En la exploración tenía rigidez de nuca. En una nueva RM medular se observaron datos indirectos de fuga de LCR en C1-C2. Se trasladó al Servicio de Neurocirugía para realizar la reparación quirúrgica de la fístula y, tras ésta, el paciente quedó asintomático. **Conclusiones.** En el caso descrito, los síntomas clínicos de cefalea ortostática fueron la clave para realizar el diagnóstico final, pese a que la RM medular inicial fue normal. La confirmación diagnóstica requiere evidencia de baja presión de LCR por RM o por punción lumbar, o bien evidencia de fuga de LCR por mielografía o cisternografía. La importancia de identificar esta causa poco común de cefalea radica en que algunos casos son potencialmente tratables.

P3.

Hematoma septal: presentación atípica con patrón ‘en bola de nieve’

A. Puy Núñez, B. Canneti Heredia, A.P. Suárez Gil, M.A. Mourinho Sestelo

Servicio de Neurología. EOXI Pontevedra-O Salnés.

Introducción. El septo pelúcido es una localización infrecuente en un hematoma intracraneal. **Caso clínico.** Mujer de 69 años, pluripatológica y en tratamiento con heparinas, que días después de un traumatismo craneoencefálico leve ingresa por mal estado general. En la TC craneal se objetivó un hematoma en el septo interventricular, probablemente con origen en el cuerpo del triángulo. La paciente se deteriora y fallece finalmente por causas no neurológicas. En la TC de control, la lesión permanecía inmodificada. **Conclusiones.** El interés de este caso radica en una imagen atípica con un patrón ‘en bola de nieve’ de una hemorragia de localización poco frecuente.

P4.

Estado de hipercoagulabilidad maligno

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

Hospital Universitario Lucas Augusti. Lugo.

Introducción. Las enfermedades cerebrovasculares constituyen en España la segunda causa de mortalidad y la primera de discapacidad. La etiología se divide mayoritariamente en atero-trombóticos, cardioembólicos, hemodinámicos y lacunares, pero dada su alta incidencia y el aumento de esperanza de vida de la población, se detectan cada vez más etiologías menos frecuentes. **Casos clínicos.** Caso 1: mujer de 71 años, hipertensa, que es encontrada en su domicilio con bajo nivel de conciencia. A su llegada se encuentra vigil, con clínica de afectación hemisférica izquierda extensa. En la resonancia magnética, además de infartos agudos en el territorio de la arteria cerebral media (ACM) izquierda, se demuestran infartos agudos en el territorio de la ACM derecha, arteria cerebral posterior izquierda y ambos hemisferios cerebelosos. Durante el ingreso presenta episodio de disnea y dolor precordial. El estudio cardiológico resultó normal. Por el episodio de disnea y dolor se realizó angio-TC pulmonar, que objetivó tromboembolismo pulmonar y, posteriormente, una ecografía de extremidades inferiores mostró una trombosis venosa profunda. Dado el estado de hipercoagulabilidad se solicitó TC toracodominopélvica, en la que se detectó una carcinomatosis peritoneal. Tras la búsqueda de tumor primario se diagnosticó carcinoma de ovario con estado de hipercoagulabilidad secundario. Caso 2: varón de 78 años, hipertenso, dislipémico y fumador ocasional, que consulta por pérdida de fuerza en extremidades izquierdas. En las semanas previas refería cefalea y varios episodios de amaurosis fugaz bilateral. En la resonancia magnética se demuestra infarto en el territorio de la ACM dere-

cha, y en el ecocardiograma, prolapso de la válvula mitral. Se amplió el estudio con ecocardiograma transesofágico, en el que se encontró una vegetación sobre la válvula mitral. Ante la ausencia de fiebre y la negatividad de los hemocultivos se solicitó una TC toracodominopélvica donde se visualizó una masa pulmonar, con diagnóstico final de carcinoma pulmonar y endocarditis marántica secundaria. **Conclusiones.** Los tumores pueden ser causa de ictus isquémico por múltiples mecanismos: endocarditis trombótica, coagulación intravascular, trombosis venosa cerebral, compresión/infiltración vascular, embolismo tumoral, infección del sistema nervioso central o consecuencia del tratamiento. Por el aumento de la edad media poblacional y la mejoría de las condiciones sociosanitarias, será cada vez más frecuente hallar pacientes con etiología tumoral.

P5.

Diagnóstico de arteritis de Takayasu en una paciente joven con clínica ictal

A. Lorenzo Vizcaya^a, C. Cid Rodríguez^b, E. González Vázquez^a, D.A. García Estévez^b

^aServicio de Medicina Interna. ^bServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Introducción. La arteritis de Takayasu es una patología infrecuente cuya etiología se desconoce. Se trata de una vasculitis que afecta principalmente a la aorta y a sus ramas principales, caracterizada por la presencia de infiltrados inflamatorios en la pared vascular, pudiendo desarrollar estenosis u oclusión de la luz arterial. En cuanto a su epidemiología, afecta predominantemente a mujeres (80-90%) y se inicia a los 10-40 años. Tiene una distribución mundial, siendo más prevalente en países orientales. La clínica de inicio suele ser inespecífica (síntomas generales) y, en casos más graves, síntomas asociados a daño vascular. Atendiendo al tratamiento, son de elección los glucocorticoides en dosis de 1 mg/kg/día; se recomienda un bolo inicial de 1 g/día de metilprednisolona durante tres días en caso de manifestaciones isquémicas graves. **Caso clínico.**

co. Mujer de 44 años, natural de Brasil, sin factores de riesgo cardiovascular ni otros antecedentes personales de interés. Acude por presentar alteración del lenguaje y del comportamiento. En la exploración neurológica destaca disfasia mixta, mínima paresia facial central derecha, con leve hemiparesia de extremidades derechas. Se realiza estudio de imagen, presentando en la TC craneal hipodensidad corticosubcortical frontal izquierda, así como hiperdensidad en el trayecto de la arteria cerebral media (ACM). Se completaron estudios con RM craneal, que mostró un extenso infarto en el territorio de la ACM izquierda, y con eco-Doppler y angio-TC de troncos supraaórticos, hallándose alteraciones en la luz vascular a diferentes niveles, compatibles con afectación vasculítica. Ante dichos hallazgos, elevación de reactantes de fase aguda y clínica compatible, se inició tratamiento con glucocorticoides intravenosos. Tras el tratamiento, presentó una evolución clínica lenta pero favorable. **Conclusiones.** Se trata del caso de una paciente que comenzó con clínica y hallazgos en pruebas de imagen compatibles con infarto agudo en el territorio de la ACM izquierda, que fue secundario a afectación vasculítica, con diagnóstico compatible con arteritis de Takayasu.

P6.

Síndrome de Foix-Chavany-Marie: el hombre que no reía cuando él quería

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

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Lucas Augusti. Lugo.

Introducción. El síndrome opercular, denominado también síndrome de Foix-Chavany-Marie, es una forma grave de parálisis pseudobulbar en la que los pacientes con lesiones bilaterales de la corteza perisilviana son completamente mudos. Se presenta un caso clínico representativo y se destaca su característica semiología,

la búsqueda etiológica y, finalmente, la decisión terapéutica. **Caso clínico.** Varón de 68 años que, como antecedente médico, presentaba un ictus isquémico de la arteria cerebral media derecha de etiología indeterminada en diciembre de 2016, tratado con fibrinólisis y sin secuelas; actualmente tomaba antiagregante. Consultó en febrero de 2017 por alteración del habla; en el examen neurológico destacaba la presencia de anartria, una diplegia facial bilateral para la actividad voluntaria pero manteniendo la capacidad para realizar movimientos automáticos, e imposibilidad para la motilidad lingual y velopalatina. La fuerza y la sensibilidad en extremidades eran normales. La resonancia cerebral evidenció dos infartos agudos en ambos opérculos. El estudio de troncos supraaórticos fue normal. El estudio cardiológico, que incluía Holter-ECG y ecocardiograma, también fue normal. Otras pruebas complementarias básicas no presentaron ninguna alteración relevante. Se decidió iniciar tratamiento anticoagulante empírico, por sospecha de fuente cardioembólica oculta (historia de ictus en distintos territorios y ausencia de otras causas). **Conclusiones.** Este paciente configura, tanto clínica como radiológicamente, un síndrome de Foix-Chavany-Marie. La particularidad de este síndrome es la posibilidad de cumplir órdenes con las extremidades, pero no las mediadas por pares craneales; los pacientes son incapaces de sonreír voluntariamente, mientras que lo hacen a estímulos emocionales, traduciendo una disociación automática-voluntaria.

P7.

Encefalopatía posterior reversible: serie de seis casos en el Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

C. Cores Bartolomé, C. Pérez Sousa, O. Vázquez Muiños, M. Feal Paineiras, G. Muñoz Enríquez, L. Valdés Aymerich, L. García Roca, L. Naya Ríos, M. Castellanos Rodrigo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. La encefalopatía posterior reversible es un síndrome descrito por primera vez en 1996 por Hinchey, consistente en signos y síntomas neurológicos agudos/subagudos asociados fundamentalmente a edema vasogénico parietooccipital bilateral, aunque presenta un amplio espectro, tanto clínico como radiológico, que la convierte en una patología de cierta complejidad. Se presenta típicamente en el contexto de crisis hipertensiva, inmunosupresión por diferentes causas o fracaso renal. Su mortalidad oscila entre el 8-19%, presentándose cierta controversia entre autores en lo relativo al origen del edema cerebral y el pronóstico. **Pacientes y métodos.** Se presenta una serie de seis casos

habidos en nuestro centro entre los años 2012-2017. Cuatro pacientes eran mujeres y dos, varones, con edades comprendidas entre 18 y 64 años. Las causas encontradas fueron inmunosupresión farmacológica para diferentes entidades con adalimumab, ciclosporina, tacrolimus y corticoides, así como hipertensión arterial y un paciente con enfermedad renal crónica avanzada en diálisis. La clínica dominante fueron las crisis epilépticas, alteraciones visuales e hipertensión arterial de difícil control. Uno de los pacientes cursó con presentación atípica consistente en deterioro cognitivo subagudo. **Resultados.** Se realizaron pruebas de imagen a todos, en un primer momento TC y posteriormente RM, que confirmaron la presencia de lesiones compatibles con encefalopatía posterior reversible, fundamentalmente edema vasogénico en el territorio posterior. Alguno de los pacientes asoció microhemorragias y en un caso hematomas occipitales bilaterales. La evolución de los pacientes fue favorable, tanto clínica como radiológica, con control de los agentes causales: suspensión del fármaco inmunosupresor y control tensional estricto. **Conclusiones.** La encefalopatía posterior reversible es una patología que engloba una serie de manifestaciones clínicas muy diversas cuya etiología guarda una estrecha relación con elevaciones en la tensión arterial, inmunosupresión e insuficiencia renal. La imagen radiológica es la prueba de referencia en su diagnóstico. La evo-

lución suele ser favorable una vez se trata el factor causal. Los datos de la serie coinciden en la clínica y evolución con otras series descritas en la bibliografía.

P8.

Hipertensión intracraneal idiopática de presentación atípica

L. Valdés Aymerich, N. Raña Martínez, M.D. Fernández Couto, C. Cores Bartolomé, G. Muñoz Enríquez, M.J. Feal Paineiras, L. Naya Ríos, L. García Roca, M.M. Castellanos Rodrigo

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. La hipertensión intracraneal idiopática es un síndrome que se presenta con mayor frecuencia en mujeres con sobrepeso, con síntomas y signos asociados al aumento de presión intracraneal en ausencia de una causa identificable. Clínicamente cursa con cefalea, edema de papila y otras alteraciones visuales (eclipses visuales, alteración del campo visual o disminución de la agudeza visual). La afectación de pares craneales es rara, siendo la más frecuente en el VI par y excepcional en el VII par. **Caso clínico.** Mujer de 51 años, con antecedente de glaucoma en tratamiento, sin sobrepeso, que comenzó con episodios de espasmo hemifacial izquierdo de dos meses de evolución y leve cefalea retroocular que no empeoraba con el decúbito. En la exploración destacaba edema de papila bilateral y espasmo hemifacial izquierdo, sin otros hallazgos. La campimetría reveló escotoma nasal inferior en el ojo izquierdo. La resonancia magnética encefálica mostró una silla turca parcialmente vacía y dilatación y tortuosidad de ambos nervios ópticos, así como una estructura vascular en ángulo pontocerebeloso que desplazaba los VII y VIII pares craneales izquierdos. Se realizó una punción lumbar con presión de apertura de 250 mmHg. Así, se llegó al diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática con espasmo hemifacial secundario. Se instauró tratamiento médico con acetazolamida en dosis ascendente hasta 1.000 mg/día, con remisión del es-

pasmo hemifacial y de la cefalea, pero con persistencia del edema de papila y empeoramiento en la tomografía de coherencia óptica retiniana. Por tanto, se indicó la colocación de una válvula de derivación ventriculoperitoneal, con buen resultado. **Conclusiones.** Se trata de un caso de hipertensión intracraneal idiopática de presentación atípica, tanto por la ausencia de obesidad como por la presencia de espasmo hemifacial como síntoma de inicio. Ante un paciente con espasmo hemifacial, debe considerarse la hipertensión intracraneal idiopática como agente etiológico.

P9.

Paquimeningitis hipertrófica secundaria a sarcoidosis sistémica

A. Rivero de Aguilar Pensado, E. Rodríguez Castro, A. López Traba, I.M. Seijo Raposo, A.N. Lagorio, M. Saavedra Piñeiro, P. Cacabelos Pérez, F.J. López González, M. Arias Gómez

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

Introducción. La paquimeningitis hipertrófica es un trastorno infrecuente que se caracteriza por un engrosamiento focal o difuso de la duramadre. Puede ser idiopática o bien secundaria a numerosas causas, incluyendo infecciones, conectivopatías, infiltración neoplásica o hipopresión de líquido cefalorraquídeo. Sus síntomas típicos son la cefalea y la afectación de pares craneales. **Caso clínico.** Varón magrebí de 37 años, que consulta por cefalea *de novo* de tres semanas de evolución, asociada inicialmente a diplopía binocular, pero resuelta con posterioridad. No refiere fiebre, clínica infecciosa ni síndrome general. Presenta una historia personal de rinosinusitis y patología obstructiva de las vías lacrimales. En la exploración no hay datos de déficit neurológico focal ni de irritación meníngea. Ingresa en neurología para estudio. En la RM encefálica se observa un marcado engrosamiento parcheado de la duramadre con captación patológica de contraste, por lo que se ponen en marcha diversos estudios para filiar el origen de esta afectación paquimeningea. El aná-

lisis de sangre y líquido cefalorraquídeo (incluyendo autoinmunidad, ECA, IgG4, serologías y PCR de familia herpes) es anodino, exceptuando una velocidad de sedimentación globular elevada y una leve hiperproteinorraquia. La determinación de HLA-B27, el test de patergia y el estudio oftalmológico son normales. La prueba de Mantoux y el test IGRA-Quantiferon son positivos. Se realiza una TC corporal, que muestra la presencia de adenopatías mediastínicas de aspecto crónico y un engrosamiento circunferencial de la aorta torácica descendente, sugestivo de vasculitis. Una PET de cuerpo entero detecta hipermetabolismo en dichas estructuras. En la biopsia de una de las adenopatías se observan granulomas no caseificantes, sin detectarse en ellos BAAR ni hongos. Ante la sospecha de que todo el cuadro es secundario a una sarcoidosis sistémica, se inicia tratamiento con corticoides orales e isoniacida como quimioprofilaxis de infección tuberculosa latente. El paciente evoluciona favorablemente. **Conclusiones.** Las manifestaciones neurológicas de la sarcoidosis son tan variadas como infrecuentes. La paquimeningitis hipertrófica es una de ellas y obliga al clínico a un diagnóstico diferencial muy amplio y a un estudio exhaustivo de cada caso.

P10.

Alodinia en tronco: una manifestación neurológica infrecuente en diabéticos

I. Seijo Raposo, E. Rodríguez Castro, T. García Sobrino, I. García Díaz, M. Puente Hernández

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

Introducción. La diabetes mellitus es la causa más frecuente de neuropatía metabólica en nuestro medio. Puede producir todas las variedades anatómicas de afectación y formas tanto sintomáticas como asintomáticas. **Caso clínico.** Varón de 60 años que consultó por alodinia unilateral en los dermatomas D6 a D8 de curso subagudo, coincidiendo con el diagnóstico de inicio de una diabetes mellitus tipo 2.

En los meses siguientes, dicha alteración sensitiva se extendió progresivamente hacia el tórax y la región pélvica, afectando a ambos lados. Se asoció además a la reaparición de una lumbalgia con irradiación hacia el miembro inferior derecho. Se emplearon numerosos tratamientos sintomáticos para el dolor, con escasa respuesta. Durante el seguimiento experimentó además la pérdida de 30 kg de peso. Tras un año y dos meses de evolución, todos los síntomas referidos se resolvieron por completo de forma espontánea. Los análisis de sangre no detectaron alteraciones significativas. El estudio del líquido cefalorraquídeo demostró la presencia de una importante hiperproteorraquia (1,64 g/L) sin pleocitosis. Una resonancia magnética medular con y sin contraste mostró únicamente estenosis foraminal L4-L5 derecha. Se realizó un estudio electroneuromiográfico de las cuatro extremidades, que no mostró datos de afectación neuropática.

Conclusiones. El presente caso es un ejemplo de polirradiculoneuropatía torácica diabética, una de las entidades menos conocidas dentro del espectro de la neuropatía diabética. Se debe sospechar siempre ante un paciente diabético que consulta por alodinia en tronco. El sustrato patológico es una microvasculopatía inflamatoria. A pesar de que suele ser refractaria al tratamiento sintomático, su curso es monofásico y benigno.

P11.

Relevancia de la neuroimagen en el diagnóstico de demencias

I. García Díaz, A. Juiz Fernandez, I.M. Seijo Raposo, E. Costa Arpín, J.M. Prieto Gonzalez, A. Prieto Gonzalez
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Aunque la resonancia magnética (RM) es la prueba de referencia para el diagnóstico de las demencias, la carga asistencial y la propia situación funcional de los pacientes hacen que con frecuencia la prueba seleccionada en la práctica clínica sea la tomografía computarizada (TC). Se presenta el caso de un paciente con

una causa tratable de demencia que pasó desapercibida en la TC. **Caso clínico.** Varón de 77 años, con antecedentes de ataque isquémico transitorio hemodinámico en 2006. En el año 2012 comenzó a presentar deterioro cognitivo de perfil frontal con irritabilidad, agresividad verbal hacia la familia, lentitud de movimientos, dificultad en la planificación de tareas, aparición de reflejos de liberación frontal y, posteriormente, pérdida del control de esfínteres. Se realizó una TC cerebral al inicio de la clínica, en la que únicamente se visualizaron lesiones vasculares antiguas. Se repitió posteriormente, con el mismo resultado. El paciente fue diagnosticado de demencia degenerativa frontal. Tras un traumatismo craneal accidental, se realizó una TC cerebral en la que se intuía cierto edema frontal, por lo que se administró contraste intravenoso que descubrió la presencia de una masa frontal de gran tamaño que desplazaba y comprimía las estructuras encefálicas adyacentes. Posteriormente se realizó una RM cerebral, que confirmó la presencia de una lesión extraaxial sugestiva de meningioma. Se realizó exéresis de la masa. **Conclusiones.** Este caso pone de manifiesto la importancia de la RM cerebral a la hora de diagnosticar pacientes con demencia progresiva, ya que su sensibilidad a la hora de excluir causas potencialmente reversibles de demencia es superior a la de la TC.

P12.

Cuando la epilepsia asusta: un caso de epilepsia del sobresalto tratada mediante estimulación del nervio vago

M. Puente Hernández^c, X. Rodríguez Osorio^c, F.J. López González^c, A.N. Lagorio^c, S. Arnaiz Senderos^a, T. Lema Facal^b, A. Prieto González^d

^aServicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos. ^bServicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de A Coruña. ^cServicio de Neurología. ^dServicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La epilepsia del sobresalto se caracteriza por la aparición de

crisis epilépticas tras estímulos inesperados, tanto auditivos como somatosensoriales o visuales. Es una epilepsia poco frecuente y, por lo general, con pobre respuesta a fármacos. El área motora suplementaria parece desempeñar un papel fundamental en la génesis de estas crisis. En casos seleccionados se ha comprobado la eficacia del estimulador del nervio vago en los pacientes con crisis de sobresalto. **Caso clínico.** Varón de 65 años, sin antecedentes de interés, que consulta en la Unidad de Epilepsia Refractaria por crisis de hipertonia axial y apendicular en respuesta a estímulos auditivos bruscos, de inicio en los cinco años anteriores y frecuencia mayor a diez episodios diarios que condicionaban caídas bruscas. El paciente había sufrido diversas lesiones y fracturas como consecuencia de las crisis y comenzó a asociar un trastorno depresivo secundario al radical cambio en su vida que supuso la aparición de este tipo de crisis. Diferentes ensayos terapéuticos con asociaciones de levitiracetam, pregabalina, lacosamida, zonisamida, eslicarbazepina y perampán no habían logrado una mejoría significativa. La evaluación prequirúrgica básica no pudo establecer la zona epileptógena con precisión, por lo que se optó por la implantación de un estimulador del nervio vago. Se objetivó una disminución tanto del número como de la intensidad de las crisis. Cuatro meses después de la cirugía, aun estando en proceso de ajuste de los parámetros de estimulación (actualmente a 1 mA de intensidad), se ha conseguido una frecuencia de cinco crisis diarias, con posibles caídas en dos o tres de ellas. También ha mejorado anímicamente y sólo refiere una ligera disfonía como efecto adverso. **Conclusiones.** El estimulador del nervio vago ha resultado eficaz en este paciente y en otros casos de la bibliografía. Es fundamental poder identificar perfiles de pacientes respondedores al estimulador del nervio vago, y podría ser especialmente útil en la epilepsia del sobresalto.

P13.

Epidemiología de la esclerosis múltiple en Ourense

C. Fraga González, D. García Estévez, M. Míguez Bernárdez, J.M. Prieto González
Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. Universidade de Vigo.

Introducción. La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante que afecta fundamentalmente a adultos jóvenes; en este grupo de edad es la primera causa de discapacidad de origen no traumático. En Galicia se ha realizado un estudio epidemiológico en Santiago y en Ferrol. Presentamos nuestro estudio realizado en Ourense. **Objetivo.** Determinar la prevalencia, la incidencia y las características de los pacientes de esclerosis múltiple en la ciudad de Ourense. **Pacientes y métodos.** Se estableció como día de prevalencia el 31 de diciembre de 2016 y en ese momento el IGE registraba en la ciudad de Ourense una población de 105.893 habitantes. Con las autorizaciones pertinentes, las fuentes de datos utilizadas fueron: registro de IANUS de la EOXI de Ourense, datos de los médicos de atención primaria, bases de datos de los centros privados El Carmen y COSAGA de Ourense, y los pacientes asociados a AODEM. A todos se les realizó una entrevista personal y de los 203 pacientes identificados inicialmente, 195 cumplían los criterios de inclusión: estar censados en Ourense y tener el médico de familia en alguno de los cinco centros de salud de la ciudad. **Resultados.** La prevalencia encontrada fue de 184,15 pacientes por 100.000 habitantes, con una mayoría de mujeres (68,7%). La tasa de incidencia fue de 7,86 pacientes por 100.000 habitantes/año. La edad media fue de $47,83 \pm 12,22$ años, ligeramente mayor en los varones ($46,67 \pm 11,69$ años) que en las mujeres ($48,36 \pm 12,47$ años). La edad al inicio de los síntomas fue de $32,35 \pm 9,52$ años, sin diferencias entre los varones ($32,17 \pm 9,52$ años) y las mujeres ($32,34 \pm 9,59$ años). El 62,05% de los pacientes había nacido en la ciudad de Ourense. **Conclusiones.** Las cifras de prevalencia y de incidencia son las más altas encontradas hasta

ahora en España, lo que indica que Ourense es una zona de alto riesgo para la esclerosis múltiple.

P14.

Meningitis linfocitaria por fiebre botonosa mediterránea

L. Calero Félix^a, M.D. Castro Vilanova^b, M.J. Fernández Pérez^b, M.T. Pérez Rodríguez^c

^aServicio de Neurocirugía. ^bServicio de Neurología. ^cUnidad de Infecciosas. Servicio de Medicina Interna. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. La fiebre botonosa mediterránea está producida por la *Rickettsia conorii*. La enfermedad se caracteriza por una lesión inicial (mancha negra), fiebre, cefalea, linfadenopatías y erupción maculopapulosa eritematosa. Las complicaciones neurológicas como meningitis, meningoencefalitis o miositis son infrecuentes. **Caso clínico.** Mujer de 43 años, que acudió por un cuadro de fiebre, cefalea y fotofobia. La paciente residía en un medio rural y tenía perros en casa. Presentaba fiebre de 40 °C y máculas en tronco y extremidades que desaparecían a la vitreopresión, y dos pápulas con halo eritematoso y centro necrótico en la axila y el glúteo derechos. La exploración neurológica era normal, salvo por la presencia de rigidez de nuca con signos meníngeos negativos. Las pruebas complementarias fueron normales. La punción lumbar mostró un líquido claro con 18 leucocitos/mm³ (95% mononucleares), proteínas de 43 mg/dL y glucosa de 61 mg/dL. El ADA fue normal y la tinción de Gram no evidenció microorganismos. Con la sospecha clínica de meningitis por fiebre botonosa se solicitó serología para *R. conorii* y se inició tratamiento con 100 mg/12 h de doxiciclina durante siete días, con mejoría clínica. **Conclusiones.** *R. conorii* es una causa poco frecuente de meningitis linfocitaria que debe tenerse en cuenta en áreas endémicas y zonas rurales, ya que sólo responde al tratamiento antibiótico, siendo de elección la doxiciclina. Con un diagnóstico clínico debe iniciarse tratamiento antibiótico, incluso antes de la confirmación serológica.

gica, ya que mejora la clínica y evita complicaciones graves que, aunque infrecuentes, tienen una elevada morbilidad.

P15.

Criptococosis meníngea como inicio tardío de una infección por el virus de la inmunodeficiencia humana

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

Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. La meningoencefalitis por *Cryptococcus neoformans* se desarrolla en pacientes con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), con cifras de linfocitos CD4+ menores de 100 células/μL. Su incidencia ha disminuido en áreas con acceso a la terapia antirretroviral, aunque todavía es causa importante de mortalidad en países en vías de desarrollo. **Caso clínico.** Varón de 67 años, fumador y con hábito enólico, que fue evaluado por deterioro del nivel de consciencia brusco y fiebre, sin otra focalidad neurológica. Las determinaciones analíticas y la TC craneal no mostraron alteraciones, salvo una ligera hiponatremia. El electroencefalograma reflejó un trazado lento difuso de sufrimiento cerebral. El líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró hiperproteinorraquia y presión de apertura elevada, sin otras alteraciones. Ingresó en cuidados intensivos para soporte ventilatorio y se inició antibioterapia empírica para cobertura de meningoencefalitis bacteriana. Se objetivó serología de VIH positiva y linfocitos CD4+ de 40 células/μL. En hemocultivos y LCR se aisló *C. neoformans*, iniciándose anfotericina B. En muestras seriadas de LCR se identificó pleocitosis de predominio mononuclear y elevación de ADA, asociándose tratamiento tuberculostático empírico. El paciente mejoró el nivel de consciencia, pero desarrolló disartria, paresia facial supranuclear derecha y hemiparesia derecha. Una RM craneal mostró lesiones en

los ganglios basales sugestivas de infección por criptococo. **Conclusiones.** Con la disponibilidad de terapia antirretroviral, la incidencia de meningoencefalitis por criptococo ha disminuido en los pacientes infectados por el VIH. Sin embargo, debemos tener presente esta entidad como causa de afectación encefálica aguda difusa, fiebre y disociación albuminocitológica inicial en LCR cuando el diagnóstico de VIH es tardío.

P16.

Caracterización clínica, electrodiagnóstica y genética de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth axonal de inicio tardío asociada al gen MME (CMT2T)

T. García Sobrino^a, M.P. Vidal Lijo^b, E. Pintos^c, V. Lupo^d, C. Espinós^d, T. Sevilla^e, J. Pardo^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^dUnidad de Genética y Genómica de Enfermedades Neuromusculares y Neurodegenerativas. Centro de Investigación Príncipe Felipe. Valencia. ^eServicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Unidad de Enfermedades Neuromusculares. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER). Valencia.

Introducción. La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es la neuropatía hereditaria más frecuente. Clínicamente cursa con debilidad, amiotrofia, alteración sensitiva y deformidades esqueléticas de inicio en la primera o segunda década de la vida. Las formas axonales (CMT2) con velocidad de conducción nerviosa motora superior a 38 m/s son un grupo menos frecuente y genéticamente heterogéneo, con un elevado porcentaje de casos en los que no se alcanza un diagnóstico molecular. Se describe una familia con CMT2 de inicio tardío debido a una mutación en el gen *MME*, identificado recientemente. **Caso clínico.** Paciente de 57 años, sin antecedentes familiares de enfermedades neuromusculares. No consanguinidad. Presentaba un cuadro de torpeza progresiva para deambular, calambres

frecuentes y debilidad distal asimétrica en extremidades inferiores de inicio a los 53 años. En la exploración neurológica se observó amiotrofia y fasciculaciones en extremidades inferiores, pie cavo bilateral, debilidad para maniobras de pinza izquierda (4/5), debilidad para flexión de ambas caderas (4/5) y flexión dorsal de ambos pies de predominio izquierdo (3/5), arreflexia en extremidades inferiores y una marcha polineurítica. El cuadro clínico progresó en los meses posteriores, asociando una hipoestesia e hipopalestesia en extremidades inferiores. En el análisis de sangre se observó una hiperCKemia (creatíninasa: 600-1.500 UI/L). La RM medular fue normal. El electroneuromiograma evidenció una neuropatía motora axonal en extremidades inferiores de predominio distal, con abundante denervación activa en extremidades inferiores y un trazado neurogénico simple. El cuadro clínico progresó en los meses posteriores, asociando una hipoestesia e hipopalestesia de extremidades inferiores. Se realizó un electroneuromiograma de control a los seis meses, que evidenció una polineuropatía sensitivomotora axonal en extremidades inferiores de predominio distal, con abundante denervación activa en extremidades inferiores y un trazado neurogénico simple en las cuatro extremidades. El estudio genético demostró una mutación en homocigosis del gen *MME*, causante de CMT2T, de herencia autosómica recesiva. El estudio familiar demostró que ambos padres y dos hermanas eran portadores heterocigotos asintomáticos de la misma mutación. **Conclusiones.** Las formas axonales de CMT (CMT2) son un grupo de neuropatías clínica y genéticamente heterogéneas. En pacientes con CMT2 de predominio motor y edad de inicio tardío se recomienda incluir el análisis del gen *MME*.

P17.

Neuropatía de fibra fina: caracterización clínica y aportación de la biopsia cutánea

T. García Sobrino^a, M. Puente Hernández^a, E. Costa Arpín^a, M. Arias^a, J.M. Suárez Peñaranda^b, J. Vilchez^c, J. Pardo^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^cServicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.

Introducción. La neuropatía de fibra fina (NFF) se caracteriza por una afectación de las fibras nerviosas Aδ y fibras C. Clínicamente cursa con síntomas sensitivos, dolor neuropático y síntomas autonómicos. Es una entidad de difícil diagnóstico debido a la heterogeneidad clínica y la normalidad del estudio electrodiagnóstico. Se describen las características clínicas y la biopsia cutánea en una serie de casos con NFF confirmada. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo de pacientes con sospecha de NFF evaluados de enero a diciembre de 2017 en el Hospital Clínico de Santiago de Compostela. Se estudiaron pacientes con un cuadro de dolor de características neuropáticas, con exploración neurológica y estudio electrodiagnóstico normales. Se evaluaron datos demográficos, síntomas y signos (cuestionario SFN-SIQ), exploración neurológica, electroneuromiograma y densidad de fibras intraepidérmicas en la biopsia cutánea. Se confirmó el diagnóstico de NFF en aquellos casos con una reducción en la densidad de fibras intraepidérmicas según edad y sexo. **Resultados.** Se evaluó a nueve pacientes (80% hombres) con sospecha de NFF. En el 70% ($n = 6$), la biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de NFF (100% hombres). La mediana de edad de los pacientes con NFF fue de 45 años (rango: 38-51 años). El tiempo de evolución hasta el diagnóstico fue de 4 años (rango: 3-7 años). Todos los pacientes con NFF presentaban parestesias y dolor (30% generalizado, 70% localizado en extremidades inferiores de predominio distal), tipo quemante (50%). El 80% presentaba alodinia. Sólo dos

pacientes presentaban síntomas autonómicos leves. La calidad del sueño y el estado de ánimo estaban alterados en el 80% de los casos. La exploración neurológica fue normal, excepto en un paciente con hipoestesia algésica. En la biopsia cutánea se observó un patrón longitud-dependiente en cinco pacientes y un patrón no longitud-dependiente en un caso. El diagnóstico etiológico fue de NFF asociada a sarcoidosis en un paciente y NFF idiopática en cinco. **Conclusiones.** La NFF es una entidad con un marcado retraso diagnóstico. La biopsia cutánea permite confirmar el diagnóstico, objetivándose un patrón longitud-dependiente en la mayoría de los casos. Aunque hasta el 50% son NFF idiopáticas, es necesario descartar causas hereditarias y adquiridas que puedan beneficiarse de un tratamiento específico.

P18.

Neuropatía atáxica crónica con anticuerpos antigangliósido: a propósito de un caso

A. Doporto Fernández^a, C. Tuñas Gesto^a, E. Suárez Castro^a, I. Expósito Ruiz^a, A. Aneiros Díaz^a, P. García Estévez^b, D. Santos García^a, J. Abella Corral^a, M. Grande Seijo^b, J. Naveiro Soneira^a, M. Macías Arribi^a, M.A. Llaneza González^a

^aSección de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología. Hospital Arquitecto Marcide/Hospital Naval. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. El síndrome CANOMAD (neuropatía atáxica crónica, oftalmoplejía, paraproteïnemia IgM, aglutininas frías y anticuerpos antidisialosil) es una rara condición caracterizada por ataxia sensitiva crónica, ausencia de reflejos osteotendinosos y debilidad en la musculatura bulbar y oculomotora. Entre las características de laboratorio destaca la paraproteïnemia IgM, así como la presencia de anticuerpos antigangliósido (GD3, GD1b, GT1b, GQ1b), que son aglutininas frías en un alto porcentaje de casos. **Caso clínico.** Mujer de 45 años, con un cuadro de dos años de evolución consistente en inestabilidad, diplopía y sensación de acorchamiento en extremidades, con predominio distal en miembros inferiores. La clínica se presentaba de forma

remitente recurrente, coincidiendo las recurrencias con infecciones o período menstrual. En la exploración física destacaba una ataxia sensitiva moderada, Romberg positivo, arreflexia en miembros inferiores y alteración sensitiva táctil, vibratoria y posicional de predominio distal, así como diplopía subjetiva, sin desarrollar oftalmoplejía hasta dos años tras el primer episodio. En los estudios analíticos se detectó hiperproteinorrea y anticuerpos antigangliósido en LCR, así como ligero aumento de IgM en suero. El estudio neurofisiológico tras dos años de evolución resultó compatible con una incipiente polineuropatía desmielinizante difusa. Presentó inicialmente buena respuesta a corticoides, con posterior necesidad de inmunoglobulinas intravenosas durante los brotes. **Conclusiones.** En toda neuropatía atáxica sensorial crónica con oftalmoplejía, el cribado para anticuerpos antigangliósido resulta útil para el diagnóstico de CANOMAD. Este caso presentaba características clínicas, analíticas y electrofisiológicas típicas, salvo la ausencia de paraproteïnemia IgM, la cual se podría detectar incluso varios años tras los primeros síntomas. La buena respuesta a inmunoglobulinas apoya también el diagnóstico.

P19.

Cardiomiopatía de Takotsubo en relación con una crisis miasténica

J.G. Muñoz Enríquez^a, M.J. Feal Paineiras^a, L. Valdés Aymerich^a, C. Cores Bartolomé^a, L. García Roca^a, L. Naya Ríos^a, M.J. García Antelo^a, R. Calviño Santos^b, C. Pérez Sousa^a, M. Castellanos Rodrigo^a

^aServicio de Neurología. ^bUnidad de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. La cardiomiopatía por estrés o de Takotsubo es una disfunción sistólica regional transitoria del ventrículo izquierdo, similar a un infarto de miocardio, pero sin evidencia de enfermedad coronaria obstructiva, probablemente debida a una descarga catecolaminérgica por estrés físico o emocional. Es una complicación infrecuente de las crisis miasténicas y

produce mayor morbilidad. **Caso clínico.** Mujer de 70 años, con diagnóstico de miastenia grave generalizada, que en el contexto de suspensión voluntaria del tratamiento esteroideo presentó crisis miasténica, acompañada de dolor centrotorácico con signos de fallo cardíaco, elevación de ST en precordiales derechas en electrocardiograma y elevación de marcadores de daño miocárdico, por lo que se realizó una ecocardiografía transtorácica, que evidenció acinesia apical con contractilidad en bases conservada y disminución de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo. Se realizó cateterismo cardíaco, con coronarias normales, y una ventriculografía, con imagen sugestiva de cardiomiopatía de Takotsubo. Preciso intubación orotraqueal, tratamiento farmacológico del fallo cardíaco, así como corticoides, inmunoglobulinas intravenosas y ajuste de los anticolinesterásicos para la crisis miasténica, con evolución favorable de la crisis y resolución de la cardiomiopatía de estrés. **Conclusiones.** La cardiomiopatía de Takotsubo, aunque infrecuente, debería tenerse en cuenta en una crisis miasténica con síntomas agudos de potencial origen cardíaco por la importante morbilidad que asocia.

P20.

Síndrome neuroléptico maligno, encefalitis autoinmune, catatonía: caso abierto

E. Suárez Castro^a, A. Alba Doporto^a, C. Tuñas Gesto^a, I. Expósito Ruiz^a, A. Aneiros Díaz^a, D. Santos García^a, J. Abella Corral^a, J. Naveiro Soneira^a, M. Macías Arribi^a, M.A. Llaneza González^a, V. Aller Labandeira^b, D. Núñez Arias^b, J. García González^b, J.M. Crespo Iglesias^b

^aSección de Neurología. ^bServicio de Psiquiatría. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. La tríada de alteración del estado mental, rigidez y disautonomía plantea el diagnóstico diferencial con diversos procesos, varios de ellos potencialmente graves, cuya identificación y tratamiento puede suponer un cambio en el pronóstico del paciente. **Caso clínico.** Mujer de 42 años,

con antecedente de trastorno bipolar e ingreso reciente en psiquiatría por descompensación maníaca, que recibe tratamiento con litio, risperidona y clonazepam. Acude a urgencias por fiebre, somnolencia, temblor y rigidez. En la exploración se observa fluctuación del nivel de consciencia, desorientación, discurso confabulatorio, distonía cervical y de miembros, temblor y rigidez; presenta además datos de disautonomía, con taquicardia, hipertensión e hipertermia resistente al tratamiento farmacológico. En las exploraciones complementarias, destaca una hiperCKemia moderada y electroencefalograma con datos de disfunción encefálica difusa. Los restantes estudios no muestran alteraciones relevantes (iones, litemia, citobioquímica de líquido cefalorraquídeo, tomografía computarizada y resonancia magnética craneal). Con la sospecha inicial de un síndrome neuroléptico maligno, se retiran la risperidona y el litio y se instaura tratamiento con bromocriptina y benzodiacepinas, con curso fluctuante, aunque finalmente no favorable. Se valora la posibilidad de una encefalitis autoinmune, por lo que se inicia tratamiento esteroideo y se solicitan anticuerpos antineuronales en líquido cefalorraquídeo, incluyendo anticuerpos contra el receptor de N-metil-D-aspartato (anti-NMDAR), que resultan negativos. Dada la evolución tórpida, ante la posibilidad de una catatonía, se decide iniciar terapia electroconvulsiva. A fecha de hoy, permanece ingresada, sin haberse establecido hasta el momento un diagnóstico definitivo. **Conclusiones.** El síndrome neuroléptico maligno, la catatonía y la encefalitis anti-NMDAR son entidades poco frecuentes y potencialmente graves, que pueden afectar la vida del paciente. Su identificación es importante porque puede suponer un cambio en el abordaje terapéutico y, por consiguiente, en el pronóstico vital y funcional del paciente.

P21.

Mielitis en pacientes de edad avanzada: a propósito de dos casos

R. Alonso Redondo, T. Rodríguez Ares, N.A. Sabbagh Casado, M. Guijarro del Amo

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Lucas Augusti. Lugo.

Objetivo. Presentar los casos de dos pacientes ingresados en nuestro centro por mielopatía. Se sospechó inicialmente etiología tumoral, pero finalmente fueron diagnosticados de mielopatía inflamatoria, siendo en ambos casos llamativa la edad avanzada de presentación. **Casos clínicos.** Caso 1: varón de 68, exfumador, con un cuadro de aproximadamente dos semanas de evolución de cambio en el hábito intestinal y micción imperiosa, sumándose de forma progresiva pérdida de sensibilidad en ambas extremidades inferiores. Realizó en un centro privado una TC abdominal, que mostraba incidentalmente un nódulo pulmonar. Días después consulta en nuestro centro por paraparesia. Una RM medular urgente muestra dos áreas de hiperseñal T₂ con captación de contraste en D2-D7 y D9-cono medular. El análisis de LCR muestra una meningitis de predominio linfocítico con moderado consumo de glucosa, con estudios microbiológicos negativos. Se completa TC torácica, que muestra una adenopatía hilar única, sin datos de patología intersticial. La RM cerebral objetiva hiperseñal en hipocampos y captación paquimeníngea. Proteínograma, autoinmunidad, onconeuronales y citología de LCR, negativos. ECA normal. Con PET se confirma hipermetabolismo del nódulo y adenopatía hilar, cuya biopsia demuestra un tejido granulomatoso. Con el diagnóstico de neurosarcoidosis se inicia tratamiento con prednisona y metotrexato, con notable mejoría clínica, bioquímica y radiológica. Caso 2: mujer de 76 años, que acude por paraparesia de inicio insidioso en semanas. La RM muestra hiperseñal C6-D4 en T₂ con captación de contraste. Estudio de LCR con pleocitosis linfocítica sin consumo de glucosa. Descartada etiología infecciosa se sospe-

cha patología neoplásica, por lo que se solicita citología de LCR y body-TC. Se completa el estudio con anticuerpos NMO y MOG y se realiza test empírico con corticoide intravenoso, con mejoría clínica semanas después. Con la posterior positividad de anti-AQ4, se llega al diagnóstico de mielitis dentro del espectro de neuromielitis óptica (potenciales evocados visuales normales). Evolución favorable con azatioprina y prednisona. **Conclusiones.** Ambos ejemplos muestran la importancia de realizar un diagnóstico diferencial amplio. Con cierta frecuencia, la presunción diagnóstica inicial puede ser errónea y se descartan etiologías en principio no esperadas que pueden ser tratables.

P22.

Linfoma intravascular de células B grandes: un gran imitador de vasculitis

C.M. Labandeira, H. Martínez Hervés, L. Bello Otero, C. López Caneda, M.J. Fernández Pérez, P. Vicente Alba, B. San Millán Tejado, C.M. Andrade Grande
Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. El linfoma intravascular de células B grandes es una entidad rara, con manifestaciones heterogéneas y difícil diagnóstico, el cual se alcanza en general *post mortem* tras confundirse clínicamente con otras patologías. Se expone un caso de presentación como vasculitis aislada del sistema nervioso central. **Caso clínico.** Mujer de 59 años que desarrolla, a lo largo de dos años y medio, múltiples episodios de focalidad neurológica, tras comenzar con una neuritis vestibulococlear en 2013. En la neuroimagen se objetivan lesiones multiterritoriales que abarcan el cuerpo calloso, de perfil isquémico, y progresan durante el seguimiento de la paciente. En la angiografía cerebral se informan alteraciones focales (dilataciones y estrechamientos) sugestivas de vasculitis. Se realiza estudio de extensión, incluyendo estudios repetidos de autoinmunidad y líquido cefalorraquídeo con citología y citometría de flujo, que resultan negativos. Se descarta realizar biopsia cerebral por el riesgo ele-

vado de la intervención, dada la localización de las lesiones en regiones profundas y elocuentes. Con el diagnóstico de vasculitis aislada del sistema nervioso central se inicia tratamiento con corticoides y ciclofosfamida durante cuatro meses, sin respuesta favorable. Se decide administrar rituximab y se alcanza estabilidad clínica durante nueve meses, pero posteriormente presenta un nuevo deterioro clínico a pesar de repetir el tratamiento. La paciente fallece tras ingresar por crisis epilépticas e infección respiratoria. En la autopsia cerebral se evidencian múltiples áreas de infarto de diferentes estadios de evolución, y de forma generalizada en los vasos se observan trombos de celularidad linfocítica con atipia citológica e intensa actividad mitótica, positivos para CD45, CD79a y bcl-6, y positividad débil con bcl-2, por lo que se diagnostica finalmente linfoma intravascular de células B grandes. **Conclusiones.** El linfoma intravascular de células B grandes es una enfermedad infrecuente que se caracteriza por la invasión intravascular de las arterias de mediano y pequeño calibre por las células neoplásicas, ocasionando manifestaciones heterogéneas que pueden simular muchas otras patologías, sin datos que puedan sugerir su diagnóstico en el estudio complementario. Es una entidad que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de cuadros de tipo inflamatorio o paraneoplásico.

P23.

Coincidencia de CADASIL y enfermedad de Parkinson en una misma paciente

L. Naya^a, N. Raña^a, M. Feal^a, E. Muiño^b, A. Rodríguez Campelo^c, C. Carrera^d

^aServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

^bFundació Docència i Recerca Mútua de Terrassa. Hospital Mútua de Terrassa. Stroke Pharmacogenomics and Genetics. Terrassa, Barcelona. ^cServicio de Neurología. IMIM-Hospital del Mar. Barcelona. ^dInstitut de Recerca Vall d'Hebron. Laboratori de Recerca Neurovascular. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. El CADASIL (arteriopatía cerebral autosómica dominante con

infartos subcorticales y leucoencefalopatía) es un trastorno cerebrovascular hereditario debido a una mutación del gen *NOTCH3*. Su clínica la conforma la tétada de patología isquémica cerebral, alteraciones neuropsiquiátricas, migrañas con aura y demencia. Algunos pacientes presentan un síndrome parkinsoniano, que en la mayoría de casos es de etiología vascular; sin embargo, no hemos encontrado ningún caso descrito de asociación entre CADASIL y enfermedad de Parkinson idiopática. **Caso clínico.** Mujer de 66 años, con hipertensión bien controlada, diagnosticada de CADASIL en otro centro y seguida en nuestra consulta desde el año 2014. Comenzó con clínica vertiginosa y leve deterioro cognitivo. En la RM se objetivaron múltiples lesiones vasculares confluentes en ambos hemisferios cerebrales, y el estudio genético mostró mutación R607C en el gen *NOTCH3*. Presenta desde hace un año temblor céfálico, astenia y pérdida de peso, al que se añade posteriormente tem-

blor de reposo en la mano derecha. En la exploración se objetiva además leve aumento de tono e hipocinesia derecha. Se solicita DaT-scan, que demuestra afectación presináptica de la vía nigroestriada de claro predominio izquierdo. Se inicia tratamiento con levodopa, con buena respuesta clínica, lo cual, junto con los hallazgos del DaT-scan, descarta el parkinsonismo vascular y apoya el diagnóstico de presunción de enfermedad de Parkinson. Está pendiente de realizar gammagrafía miocárdica con 123I-MIGB para confirmar el diagnóstico. **Conclusiones.** En pacientes con CADASIL que presenten parkinsonismo se debe valorar tratamiento con levodopa o agonistas dopaminérgicos, ya que puede tratarse de una enfermedad de Parkinson asociada.

P24.

Ataxia de Charlevoix-Saguenay: dos nuevos casos en una familia con variante patogénica en el gen *SACS*

A. Juiz Fernández, I. García Díaz, E. Costa Arpín, P. Blanco Arias, J.M. Prieto González
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La ataxia de Charlevoix-Saguenay es una enfermedad autosómica recesiva de inicio en la infancia, que cursa con síndrome cerebeloso y espasticidad. Presenta una prevalencia elevada en la región canadiense de Charlevoix-Saguenay, pero es extremadamente infrecuente en otras áreas. **Casos clínicos.** Varón de 36 años y mujer de 34 años, sin antecedentes familiares, hijos de matrimonio no consanguíneo. En torno al año de edad desarrollan clínica progresiva de torpeza de movimientos y dificultad para articular el lenguaje. Presentan

palabra escandida, nistagmo espontáneo, dismetría bilateral y marcha ataxoespástica, asociado a espasticidad, hiperreflexia, Babinski bilateral y pie cavo. De forma añadida, el varón asocia miopía magna y bajo rendimiento intelectual. Tanto los niveles de vitaminas y aminoácidos como el cariotipo, la audiometría y el estudio cardiológico son normales. La neuroimagen muestra atrofia vermiana, mesencéfala y medular. Se evidencia desestructuración y retraso de la onda V en los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral. En el estudio genético de ambos pacientes se ha detectado una inserción de adenina en homocigosis en el gen *SACS*, que condicionaría un codón de parada prematuro y una proteína truncada: NM_014363.5(*SACS*):c.12508dupA;NP_055178.3:p.M4170Nfs*18. **Conclusiones.** Se presentan dos nuevos casos de ataxia de Charlevoix-Saguenay, los cuales aportan una mutación no descrita previamente a un fenotipo típico.