

V REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD NEUROLÓGICA ASTURIANA

Asturias, 17 de mayo de 2002

INMUNOGLOBULINAS EN EL TRATAMIENTO DE LAS ENFERMEDADES DE NEURONA MOTORA

J.A. Vidal, A. Moral, R. Suárez-Moro.

Unidad de Neurología. Hospital Valle del Nalón. Riaño-Langreo.

Introducción. Las inmunoglobulinas endovenosas policlonales (IgIV) se utilizan de forma creciente en neurología por sus propiedades inmunomoduladoras para el tratamiento de enfermedades de patogenia disimmune demostrada o supuesta. Se conoce la falta de respuesta de la ELA al tratamiento inmunomodulador, pero dentro de las enfermedades de neurona motora inferior (ENMI) adquiridas se sospecha que al menos algunos subgrupos podrían beneficiarse de este tratamiento. La diferenciación de las neuropatías motoras que responden a IgIV y que suelen asociarse a anticuerpos antiglicolípido (ACAG), como la neuropatía multifocal motora con bloqueos (NMMB), permitió diferenciar entidades tratables. En los últimos años se han estudiado otras entidades, delimitándolas nosológicamente y comprobando su respuesta a tratamiento. Dentro de este creciente campo pueden mencionarse la neuropatía motora multifocal sin bloqueos, la neuropatía multifocal sensitivomotora desmielinizante (Lewis-Sumner), la neuropatía motora multifocal axonal sin bloqueos y la ENMI asociada a anti-GM₁. Recientemente se ha ensayado en la ENMI adquirida. Sin embargo, en todas ellas, los grupos de pacientes son muy pequeños, y la respuesta, parcial. **Pacientes y métodos.** Se presentan tres pacientes de nuestra casuística en los que se diagnosticó patología de segunda motoneurona sin afectación bulbar ni de la conducción motora o sensitiva, sin bloqueos de conducción ni signos de primera motoneurona. Sólo una paciente presentaba ACAG en el líquido cefalorraquídeo (LCR). En dos casos se trataba de patología focal, y en otro, generalizada. Se comprobó ineficacia del tratamiento glucocorticoideo. Se obtuvo autorización por uso compasivo y se les administró IgIV humana policlonal (Flebogamma[®], Grifols) en pulsos de 0,4 mg/kg/5 días, inicialmente mensuales y que posteriormente se espaciaron según respuesta clínica. En la afectación generalizada (ACAG-) y en una monomielítica (ACAG+), la respuesta clínica fue excelente, con recuperación motora suficiente para obtener funcionalidad de los miembros afectados, y en el tercero (diplejía braquial, ACAG-) se estabilizó la situación clínica, aunque sin mejoría. **Conclusiones.** Los esfuerzos de la investigación clínica deben dirigirse hacia una mejor delimitación de criterios clínicos que predigan una respuesta a las IgIV. Existen criterios propuestos para la NMMB (bloqueos, ACAG), pero no son extrapolables al resto de entidades, y mucho menos a los casos de ENMI. Consideraciones importantes son las referentes a seguridad, disponibilidad y relación coste-beneficio. No obstante, las alternativas de tratamiento (esteroides, plasmaféresis, citostáticos) presentan también una relación riesgo-beneficio elevada. Hasta que se delimiten estas cuestiones, nuestra recomendación práctica es administrar al menos dos ciclos de IgIV a cualquier síndrome de motoneurona inferior, sin afectación superior ni bulbar, antes de rechazar este tratamiento o ensayar otros que representen más riesgo.

PROTOCOLO DE DETECCIÓN DE SÍNDROME DE OVARIO POLIQUÍSTICO EN MUJERES EPILÉPTICAS

R. Ribacoba-Montero^a, J. Salas-Puig^b, G. Morís-de la Tassa^a, C. González-Rodríguez^a

^a Unidad de Neurología del Hospital Álvarez-Buylla. ^b Servicio de Neurología del Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Algunos estudios sugieren que las mujeres epilépticas tienen mayor riesgo de padecer síndrome de ovario poliquístico (SOP) y su incidencia aumenta al recibir tratamiento antiepiléptico. Nuestro objetivo es detectar precozmente la disfunción reproductiva en la mujer epiléptica y su posible relación con el tratamiento. **Pacientes y métodos.**

Incluye mujeres epilépticas *de novo* en edad fértil, no embarazadas o que no empleen simultáneamente anticonceptivos orales. Se seleccionará previamente a aquellas que padezcan otra patología endocrinológica que produzca alteraciones bioquímicas similares. Se obtendrán datos de historia ginecológica e índice de masa corporal (IMC) en todas las visitas. Se obtendrá ecografía ginecológica—preferentemente vaginal—, hemograma, bioquímica sistemática, TSH, prolactina en reposo y durante el primer sangrado menstrual, FSH, LH, índice de testosterona libre, DHEA, androstendiona, SHBG y testosterona total. **Resultados.** En todas las visitas se valorará la eficacia terapéutica, IMC, baches menstruales y signos androgénicos. A los tres meses se realizará control de SHBG y testosterona. Si se alteran estos índices o aparecen signos de alarma clínica se realizarán controles hormonales completos semestrales en el tercer día de la menstruación y ecografía. Si aparece inversión LH/FSH, aumento de la testosterona libre, androstendiona o hiperinsulinismo se descartará hiperandrogenismo de otro origen y posteriormente se valorará modificación terapéutica. Se mantendrá el control semestral después del cambio terapéutico hasta su normalización. Al año, todas las pacientes realizarán analítica hormonal en el tercer día de la menstruación y control ecográfico. Si no hay alteraciones, se mantendrá la observación clínica periódica con control opcional al tercer año. **Conclusión.** La detección y control precoz de SOP evita problemas de salud general en la mujer epiléptica.

CEFALEA Y SIGNOS DE VENTANA ORBITARIA. UN CASO DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

M. González-Delgado^a, V. Mateos^a, B. Mareque^b, E. Uña^b, C. González^c, F. Vega^d

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Oncología Médica. ^c Servicio de Oftalmología. ^d Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La fístula carotidocavernosa es una comunicación anormal entre la arteria carótida interna y el seno cavernoso, que produce soplos, proptosis ocular, quemosis conjuntival, oftalmoplejía y síntomas hemisféricos, pudiendo simular otras patologías. **Caso clínico.** Abril 2001: mujer de 68 años de edad, sin antecedentes de interés, con cefalea hemirraneal derecha de cuatro meses de evolución; neuroimagen y biopsia de arteria temporal, negativos; respuesta a indometacina, efectiva; el diagnóstico fue hemirraneal crónica. Noviembre 2001: aparecen exoftalmos y quemosis conjuntival derechos sin dolor; angio-RM, sin patología en el seno cavernoso, observando aumento de músculos extraoculares, compatible con miositis orbitaria; se instaura tratamiento corticoideo. Enero 2002: escasa respuesta al tratamiento; se realiza angiografía que muestra existencia de fístula carotidocavernosa de bajo flujo; se deriva la paciente al radiólogo intervencionista. **Conclusiones.** La fístula carotidocavernosa de bajo flujo tiene un diagnóstico inicial difícil. Puede simular una cefalea primaria hasta que los signos orbitarios estén presentes. La angiografía constituye el procedimiento diagnóstico de elección, dada la posible normalidad de otros estudios.

EPILEPSIA PARCIAL BENIGNA ATÍPICA DE LA INFANCIA DE AICARDI: ESTUDIO VIDEO-EEG-POLIGRÁFICO DE UN CASO

J.L. Fernández-Torre^a, B. Otero^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. Aicardi y Chevrie (1982) acuñaron el término 'epilepsia parcial benigna atípica' (EPBA) para identificar una rara entidad epiléptica en la cual se asociaban diversos tipos de crisis con paroxismos rolándicos en el electroencefalograma (EEG) de vigilia. **Caso clínico.** Niña de 9 años

sin antecedentes de interés que, en los meses previos a la consulta, refirió cinco episodios compatibles con crisis parciales motoras derechas. La exploración neurológica fue normal. En el EEG se observaron descargas epileptiformes centrotemporales predominantes en el hemisferio izquierdo. Se realizó el diagnóstico de epilepsia rolándica. En los meses sucesivos presentó un estado epiléptico parcial motor y se inició tratamiento con valproato. Posteriormente, sufrió crisis atónicas hemicorporales derechas asociadas en el EEG, con descargas epileptiformes generalizadas de punta-onda de muy breve duración y, además, el examen vídeo-EEG capturó crisis de ausencias y demostró la existencia de estado de punta-onda continua en sueño (EPOCS). Aunque su evolución ha sido fluctuante, tras la asociación de clobazam y valproato ha existido una notable mejoría clínica y electroencefalográfica. **Conclusión.** La coexistencia de múltiples tipos de crisis epilépticas, incluyendo crisis parciales motoras, crisis de ausencia atípicas, crisis atónicas, crisis mioclonicas, crisis tonicoclonicas y EPOCS, en un niño con descargas epileptiformes centrotemporales sugiere el diagnóstico de EPBA de Aicardi. Aunque en la mayoría de casos no existe deterioro neuropsicológico, el control de las crisis puede ser difícil y requerir la combinación de varios fármacos antiepilépticos.

ESTADO EPILEPTICO NO CONVULSIVO EN ANCIANOS: HALLAZGOS CLÍNICOS Y ELECTROENCEFALOGRÁFICOS

J.L. Fernández-Torre^a, A.G. Díaz-Castroverde^b

^a Servicio de Neurofisiología Clínica. ^b Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes. Gijón.

Introducción. El diagnóstico del estado epiléptico no convulsivo (EENC) tiene especial dificultad en los ancianos, ya que las causas de delirio o estado confusional son muy variadas. **Casos clínicos.** Presentamos cuatro casos que creemos que representan algunas de las situaciones que con más frecuencia deben considerarse en la etiología de los EENC en pacientes de edad avanzada. Describimos los hallazgos clínicos, electroencefalográficos y neurorradiológicos de cuatro ancianos –con edades entre 73 y 81 años– que cumplieron los criterios establecidos para el diagnóstico de EENC. **Resultados.** En base a los hallazgos clínicos y a las alteraciones ictales del electroencefalograma (EEG) identificamos cuatro situaciones diferentes como causa de EENC: 1. EENC de ausencia *de novo* precipitado por la supresión brusca de loracepam; 2. EENC generalizado o de ausencia en una paciente con epilepsia generalizada idiopática preexistente; 3. EENC parcial complejo asociado a un meningioma parietal; 4. Estado epiléptico electrográfico como fase final de un estado epiléptico generalizado tonicoclonico en una anciana en coma. **Conclusión.** El EENC debe incluirse entre las causas de síndrome confusional en ancianos y, por tanto, un EEG urgente es el examen diagnóstico de elección. La historia clínica debe dirigirse apropiadamente a detectar un consumo excesivo de fármacos psicotrópicos o antecedentes previos de epilepsia. Además, debe descartarse una lesión cerebral focal mediante exámenes de neuroimagen. Finalmente, el EENC debe considerarse como una posible etiología de coma en pacientes de edad avanzada.

INFARTOS TALÁMICOS PARAMEDIALES

V. de la Vega, L. Jiménez-Blanco, M. González-Delgado, X. Salas-Puig, C.H. Lahoz.

Servicio de Neurología II. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Los infartos talámicos paramediales ocurren por oclusión de arterias talamosubtalámicas posteriores. La etiología más frecuente son enfermedad de pequeña arteria y cardioembolismo. Hay fluctuación del nivel de conciencia, parálisis de mirada vertical y trastornos cognitivoconductuales por desafuerenciación talamocortical. **Casos clínicos.** Tres varones, de 62 a 79 años, ingresados por bajo nivel de conciencia súbita y fluctuante, que evolucionó a hipersomnolia prolongada. Clínica y neuroimagen características en los tres. El caso 3 era un varón, de 79 años de edad, hipertenso, que ingresó por disminución brusca del nivel de conciencia. Exploración: coma, miosis, respuesta al dolor simétrica.

Evolución: fluctuación desde sueño profundo hasta vigilia, parálisis de mirada vertical y ataxia. Revisión ambulatoria: hipersomnolia, bradipsiquia, bradicinesia y trastornos mnésicos. Estudios: función hepática, tiroidea, amonión y alcoholemia, normales; RM: infartos talámicos paramediales; eco-Doppler TSA: placas fibrolipídicas sin estenosis; EEG: compatible con somnolencia; SPECT: hipoperfusión frontotemporal. **Conclusiones.** 1. El trastorno del nivel de conciencia es la manifestación inicial más importante y frecuente en infartos talámicos bilaterales; situaciones de urgencia obligan al diagnóstico diferencial con coma metabólico, dada la ausencia de asimetrías motoras; 2. Signos localizadores: parálisis de mirada vertical, menos frecuentemente asterixis, 3. Evolucionó hacia mejoría, persistiendo la hipersomnolia.

REPERCUSIONES PROFESIONALES DE LA MIGRAÑA SOBRE LOS MÉDICOS MIGRAÑOSOS

V. Mateos

Servicio de Neurología II. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Objetivos. Conocer las repercusiones profesionales que la migraña comporta para los médicos que la sufren (las actitudes diagnósticas y terapéuticas adoptadas por éstos ante su propia enfermedad fueron objeto de comunicación previa en la SEN). **Sujetos y métodos.** Encuesta nominal remitida a toda la plantilla médica del Hospital Central de Asturias (n=946) y estructurada como sigue: a) Datos demográficos; b) Test de detección de posibles migrañosos, y c) Cuestionario estructurado. Los respondedores fueron invitados a efectuar una entrevista con el neurólogo consultor. **Resultados.** Cumplimentaron la encuesta 371 médicos (39,2%), de los cuales 146 (15,4% del total) contestaron afirmativamente alguna pregunta del test de detección. El 21,8% se había ausentado alguna vez del trabajo (16,4% en el año precedente) por una crisis. El rendimiento profesional estimado durante éstas era un 63% del normal. Para el 32,5% de los médicos migrañosos, las guardias actuaban como precipitantes de crisis. **Conclusiones.** Aparte del absentismo laboral que conlleva, la migraña repercute negativamente en los médicos migrañosos al condicionar una pérdida manifiesta en su rendimiento profesional durante las crisis. Cabe considerar las guardias médicas como un factor precipitante de crisis de índole profesional, presumiblemente por la confluencia en las mismas de desencadenantes clásicos como el estrés y la falta de sueño.

TOPIRAMATO EN MIGRAÑA TRANSFORMADA REFRACTARIA

V. Mateos

Servicio de Neurología II. Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Introducción y objetivos. La migraña transformada (MT) representa una de las principales causas de cefalea crónica diaria (CCD). Los antiepilépticos pueden ser una opción terapéutica en el abordaje de este problema. Se revisa la experiencia con topiramato (TPM) en pacientes con MT refractaria. **Pacientes y métodos.** La serie está integrada por 12 mujeres, con una edad media de 48 años (intervalo, 32-59 años), inicio de su migraña a los 18 años y CCD en los últimos cinco años (intervalo, 1,5-15 años). Todas ellas habían realizado múltiples tratamientos, destacando los antidepresivos (11), los calcioantagonistas (7), los antiepilépticos (6) y los betabloqueadores (5). La media de días con cefalea al mes era de 29 (intervalo, 25-30 días) y en 11 casos el consumo de analgésicos era diario. Se programó tratamiento con TPM con controles clínicos en los meses 1, 3 y 6. **Resultados.** La dosis media de TPM fue de 77 mg/día. Hubo dos retiradas por ineficacia y otras dos (16,6%) por intolerancia. En los ocho casos restantes (66,6%) se produjo una disminución en el número de días con cefalea superior al 50% (en cinco, superior al 75%). **Conclusiones.** Con las limitaciones que conlleva un estudio de esta naturaleza puede considerarse el TPM como una buena opción terapéutica en pacientes con MT previamente refractarios a otras opciones terapéuticas. Estos datos deben confirmarse mediante ensayos clínicos controlados.