

COMUNICACIONES

RELACIÓ DELS AIT AMB LA RECUPERACIÓ ESPONTÀNIA PRECOÇ DEL DÈFICIT NEUROLÒGIC EN L'INFART CEREBRAL NO LLACUNAR

A. Arboix, L. García-Eroles, M. Grau-Olivares, J. Massons, M. Oliveres, C. Targa, E. Comes, M. Balcells
Servei de Neurologia. Hospital del Sagrat Cor. Barcelona.

Introducció. Provar la hipòtesi que els atacs isquèmics transitoris (AIT) són factors predictors independents de bon pronòstic en els infarts cerebrals (IC). Analitzar els predictors de la recuperació neurològica espontània precoç en els pacients amb IC mitjançant una anàlisi multivariant.

Pacients i mètodes. Estudi hospitalari utilitzant un registre d'ictus validat que conté un total de 2.500 pacients consecutius assistits durant un període de 12 anys. Es varen seleccionar els 1.753 pacients amb IC (llacunars = 484 i no llacunars = 1.269) del registre i es va analitzar la freqüència, el patró clínic i el pronòstic de tots els IC, i també dels infarts llacunars i dels infarts no llacunars amb i sense AIT. Així mateix, es varen comparar les característiques demogràfiques, factors de risc, dades clíniques, de neuroimatge i pronòstics dels IC no llacunars amb recuperació neurològica espontània precoç o bon pronòstic a l'alta (escala de Rankin modificada 0-2) i sense bon pronòstic (Rankin modificada > 2 o mort). Les variables relacionades amb el bon pronòstic, en l'anàlisi univariant, es varen analitzar en quatre models de regressió logística múltiple.

Resultats. Un total de 221 pacients (12,6%) amb IC –55 amb IC llacunars (11,5%) i 166 amb IC no llacunars (13,1%)–, havien tingut AIT. En els IC no llacunars la freqüència de bon pronòstic fou del 21,7% si hi havia AIT i del 15% si no hi havia AIT ($p < 0,03$), mentre que en els IC llacunars la freqüència fou similar: 27,3% amb AIT i 27% sense AIT (NS). Dels 1.269 pacients amb IC no llacunar, 201 (15,8%) presentaren un bon pronòstic. Es presentaren AIT en el 18% del grup amb bon pronòstic i en el 12,2% del grup sense bon pronòstic ($p < 0,03$). La presència d'AIT fou un factor predictor independent de bon pronòstic en el model basat en variables demogràfiques i factors de risc –OR: 1,57; interval de confiança [IC] del 95%: 1,04 a 2,36– i en els models basats en aquestes variables i, a més a més, variables clíniques (OR: 1,59; IC del 95%: 1,04 a 2,42), de neuroimatge (OR: 1,56; IC del 95%: 1,02 a 2,40), i pronòstics (OR: 1,65; IC del 95%: 1,07 a 2,56). Altres predictors pronòstics en els IC no llacunars foren la hipertensió arterial, el sexe femení, els IC previs, la presència de símptomes sensitius, hemianòpsia, alteració de consciència, inici subagut, topografia a l'artèria cerebral mitja, la infecció urinària i les complicacions cardíques i respiratòries.

Conclusions. La presència d'AIT previs s'associa amb una recuperació neurològica espontània precoç en els IC no llacunars. Aquests resultats suggereixen que els AIT tenen un possible efecte neuroprotector al induir un fenomen de tolerància isquèmica aconseguint una millor recuperació en el cas de presentar-se un IC no llacunar ulterior.

ESTUDI SOBRE LA SUPERVIVÈNCIA EN LA CARCINOMATOSI MENÍNGIA PER CÈL·LULES TRANSICIONALS DE BUFETA. A PROPÒSIT D'UN CAS

J. Bruna, L. Romero, A. Escrig, S. Martínez-Yélamos, F. Rubio
Centre de Servei de Neurologia. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona.

Introducció. La carcinomatosi meníngia (CM) és una complicació de pronòstic infaust, poc habitual en els tumors sòlids no hematològics. El carcinoma de cèl·lules transicionals (CCT) és el més freqüent del tracte urinari, ara bé, les metàstasis d'aquest al sistema nerviós com a primera manifestació són un fet rar.

Objectiu. Estudi de la resposta al tractament en la CM per CCT a propòsit d'un pacient que presentà invasió leptomeníngia com a primera manifestació clínica d'un CCT.

Cas clínic. Home de 66 anys, sense antecedents destacables, que presenta dues crisis parcials motores secundàriament generalitzades. L'anàlisi general, l'electroencefalograma i les proves de neuroimatge van ser normals. El líquid cefalorraquídi (LC) mostrava pleocitosi amb cèl·lules d'una morfologia compatible amb carcinoma no diferenciat, no cèl·lula petita. La resta de l'estudi d'extensió va ser normal, a excepció d'una citologia d'orina amb cèl·lules similars a les del LC. La cistoscopia va ser diagnosticada per a un CCT i posteriorment la necròpsia va confirmar la CM per CCT. **Mètodes.** Revisió de la literatura i anàlisi de la supervivència dels malalts amb CCT complicats amb CM mitjançant el mètode de Kaplan-Meier i comparant les funcions de supervivència entre el grup tractat i el no tractat pel *log-rank* test. Els pacients que varen rebre tractament tingueren una significativa major supervivència respecte als que no, 90 enfront a 20 dies de mitjana ($p < 0,001$).

Conclusions. 1. En els casos de carcinomes epitelials on les exploracions complementàries bàsiques no aconsegueixen demostrar el tumor primari, hauria de considerar-se la pràctica d'una citologia d'orina, especialment en homes, i 2. El tractament allarga la supervivència, malgrat que no es pot excloure un biaix de selecció al ser un estudi retrospectiu.

TRACTAMENT DE LA CO-CONTRACCIÓ DESPRÉS DE LESIÓ DE PLEXE BRAQUIAL AMB TOXINA BOTULÍNICA TIPUS A

O. de Fàbregues^a, G. Ribera^a, G. Sansa^a, J. Pi^b, JM. Martínez^a
^a Servei de Neurologia. ^b Servei de Traumatologia de L'Hospital de Sabadell. C.S. Parc Taulí. Sabadell.

Introducció. La co-contracció (C) consisteix en una activació sinèrgica de músculs antagonistes. S'esdevé en diferents patologies perifèriques. Després d'una paràlisi de plexe braquial pot existir una major potència d'un determinat grup muscular que impedeix el moviment de l'antagònic. La C tríceps (T)-bíceps (B) pot impedir la flexió del colze i ocasionar una 'pseudo-paràlisi' braquial (PPB). **Objectiu.** Valorem l'efectivitat del tractament de la C amb injecció de toxina botulínica tipus A (TBA) a tres pacients afectats de plexopatia braquial amb C T-B que impedeix la flexió del colze i la seva fisioteràpia.

Cas clínic. A tres pacients (dos homes; una dona) amb C –clínica i per electromiografia (EMG)– i PPB després d'una lesió de plexe braquial (dos traumàtiques, una obstètrica); edats: 21, 27 anys i 7 mesos, amb consentiment, se'ls va administrar 150, 150 i 60 U de Botox al T amb injeccions guiades per EMG. Hom avaluà la seva efectivitat amb la flexió del colze, i els efectes adversos a 1, 3 i 6 mesos. 2/3 molt eficaç, 1/3 poc eficaç, 0/3 gens eficaç. Efectes ad-

versos: 0/3 hematoma o altre efecte. Duració 2/3 no han necessitat més dosis de TBA ni cirurgia, 1/3 necessita una segona dosi superior (150 U) als 6 mesos. **Conclusions.** La injecció de TBA en T aconseguix una milloria clínica de la PPB. És un tractament eficaç, senzill i segur de la C després de la lesió de plexe braquial. Aportem una nova aplicació terapèutica de la TBA.

INTEROBSERVER RELIABILITY ON THE ALZHEIMER'S ADL SCALE, IN THE HEALTH AREAS OF PSYCHOLOGY AND MEDICINE

J. Deví-Bastida^a, M. Mengual-Mirallès^b, M.R. Membrado-Blas^c, A. Algueró-Caballé^d

^aHospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Associació Familiars Alzheimer Barcelona. Institut Superior Estudis Psicològics de Barcelona.

^bCentre d'Atenció Primària de Vinarós. Castelló. ^cResidència Diocesana d'Ancians Sant Miquel Arcàngel de Tortosa. Associació Familiars Alzheimer Tarragona-Terres de l'Ebre. Tortosa. ^dAssociació Familiars Alzheimer Tarragona-Terres de l'Ebre. Tortosa.

Aim. The objective of the research which we present here, was accomplish the interobserver reliability of the Alzheimer's ADL Scale between two assessors (one from the area of 'psychology' and the other from the area of 'medicine'), for adapting it for another health discipline ('medicine'). Actually was a scale which would be practical to use, because the results of interobserver reliability in the health areas of 'psychology' and 'nursing' are optimal.

Patients and methods. For 6 months a prospective longitudinal design was used with a group of 50 subjects (caregivers of patients diagnosed with Alzheimer's disease). The patients were from Verge de la Cinta Hospital of Tortosa (Tarragona) and The Association of Family Members of Alzheimer's Patients of Tarragona-Terres de l'Ebre (Tortosa). The Alzheimer's ADL Scale were administered by two assessors (one from the area of 'psychology' and the other from the area of 'medicine'). As different professions were being compared, this satisfied objective, mainly that of multidisciplinary and interdisciplinarity.

Results. The scoring of the kappas ranges from acceptable to good; most of them being above 0.7 ($p < 0.01$). We would like to say that the Alzheimer's ADL Scale presents the necessary metric characteristics as a result of its interobserver reliability between the health area of 'psychology' and the health area of 'medicine'.

Conclusions. Taking into account the differences in the health areas of 'psychology' and 'medicine', one can say that the results are optimum. The Alzheimer's ADL Scale can be administered by the area of 'medicine' with good results.

TRACTAMENT DEL DOLOR PER POLINEUROPATIA DIABÈTICA AMB TOPIRAMAT

N. Fabregat-Fabra, J. Guitart-Vela, R. Vidal-Sicart, J.M. Vázquez-Ignacio, J.A. Mani-Ibáñez

Unitat de Neurologia i Unitat de Patologia del Dolor. Clínica Plató. Barcelona.

Introducció. La polineuropatia diabètica perifèrica és una complicació freqüent de la diabetes mellitus: aproximadament la poden presentar un 20-30% dels pacients diabètics. La seva incidència anual és aproximadament del 2%. La polineuropatia sensitivomotora que presenten la majoria dels pacients es caracteritza per dolor, parestesia i hipoestèsia. En una revisió del tractament farmacològic del dolor en polineuropatia mesuren l'eficàcia dels diversos tractaments calculant dins els estudis placebo-control amb sèries llargues publicats el nombre de pacients que es precisa tractar per a obtenir un pacient amb un 50% de millora del dolor; l'índex avaluat és de 2,6 per als antidepressius tricíclics, 6,7 per als inhibidors selectius de la recaptació de serotonina, 2,5 per als anticomicals inhibidors dels canals de Na,

4,1 per als anticomicals inhibidors dels canals de Ca i 3,4 per als opioïds i drogues monoaminèrgiques. Es conclou que els antidepressius tricíclics són fàrmacs de primera elecció, i que alguns anticomicals i opioïds poden ésser útils si hi ha contraindicacions o problemes de tolerabilitat amb els antidepressius tricíclics (Sindrup et al. Neurology 2000; 55: 915-20; Podwall D. Curr Neurol Neurosci Rep 2004; 4: 55-61).

Objectius. Valorar l'efectivitat d'un anticomical, el topiramà, en pacients amb polineuropatia diabètica.

Pacients i mètodes. Es valoren retrospectivament les dades de 10 pacients amb dolor ocasionat per polineuropatia diabètica i tractats amb topiramà. Es registra l'edat, sexe, temps de durada del dolor, EVA (Escala Analògica Visual) a la primera visita, primera setmana, un mes, tres mesos i dosi de topiramà en cadascuna d'aquestes visites. Es van avaluar 10 pacients, set homes i tres dones. L'edat mitjana va ser de 68,9 (interval: 55-92). La majoria havien estat tractats amb algun d'aquests tractaments: analgèsics, AINE, vitamina B, rofecoxib, amitriptilina i tramadol, i el temps migdurada del dolor era de 26,5 mesos (interval: 4-60). L'EVA a l'inici era de 68,5 (60-70). A la primera setmana de tractament l'EVA era de 51,5 (40-60) amb 32,5 mg (25-50) de topiramà; dos pacients van abandonar el tractament per manca d'eficàcia. Al cap d'un mes de tractament es recollia una EVA de 39,3 (10-60) amb 46,8 mg de dosi mitjana de topiramà (25-100). I als tres mesos de tractament es va recollir un valor mitjà d'EVA de 25 (interval: 0-60) amb dosi mitjana de topiramà de 62,50 mg (50-100); cal destacar que un pacient consta com a absència de dolor amb 75 mg de topiramà i dos pacients presenten una millora del 65% en el seu dolor. No es registra a la història clínica de cap d'aquests pacients efectes secundaris relacionats amb topiramà.

Conclusió. El topiramà pot ser una bona opció en el tractament del dolor de pacients amb polineuropatia diabètica, amb bona efectivitat i tolerància.

TRACTAMENT DE LA NEURÀLGIA DEL TRIGEMIN AMB TOPIRAMAT

N. Fabregat-Fabra, J. Guitart-Vela, R. Vidal-Sicart, J.M. Vázquez-Ignacio, J.A. Mani-Ibáñez

Unitat de Neurologia i Unitat de Patologia del Dolor. Clínica Plató. Barcelona.

Introducció. La neuràlgia del trigemin és una entitat clínica de predomini femení 3/2, que s'inicia per sobre dels 55 anys en el 90% dels casos i amb una incidència anual de 15/100.000. Consisteix en atacs de dolor agut, lancinant, paroxíctic, greu al territori de la II i III branques (més rarament la I) del trigemin. Entre un 10-30% de pacients no es troba lesió estructural; llavors es cataloga de 'neuràlgia essencial'. Per a molts pacients la terapia abortiva de la crisi és poc eficaç, i és necessari un tractament profilàctic per al control del dolor. Els antiepilèptics tradicionals, fenitoïna i carbamacepina, tot i la seva efectivitat presenten efectes secundaris al sistema nerviós central (inestabilitat, ataxia, somnolència i diplopia). Els nous antiepilèptics, gabapentina, lamotrigina, topiramà i oxcarbamacepina es perfilen com a una bona opció (Rozen TD. Headache 2001; 41: S25-32; Sindrup SH. Clin J Pain 2002; 18: 22-7).

Objectiu. Valorar l'efectivitat de topiramà en pacients amb neuràlgia del trigemin.

Pacients i mètodes. Estudi retrospectiu de nou pacients amb neuràlgia del trigemin tractats amb topiramà. Es registra l'edat, sexe, temps de durada del dolor i intensitat del dolor mesurada mitjançant l'Escala Visual Analògica (EVA) a la visita basal, primera setmana del tractament, primer mes i als tres mesos. Es van revisar les dades corresponents a nou pacients, vuit dones i un home. L'edat mitjana va ser de 60,11 anys (interval: 22-82) i el temps previ de dolor era de mitjana 46,78 mesos (interval: 2-240). La majoria estaven en tractament amb altres fàrmacs: amitriptilina,

vitamina B, rofecoxib, AINES, tramadol. A l'inici presentaven una EVA mitjana de 80 (interval: 40-100). A la primera setmana només hem recollit dades de cinc pacients: l'EVA és de 66 (20-100) i la dosi de topiramat de 40 mg (25-50), destacant que dos pacients no milloren. Al primer mes l'EVA és de 39,2 (5-100) amb 50 mg de topiramat (25-75); dos dels nou pacients abandonen el tractament, un per parestèsies i l'altre per poca eficàcia. Als tres mesos de tractament un pacient abandona per falta d'eficàcia; els sis pacients restants mostren una EVA de 28,33 (0-90) amb 70,83 mg de topiramat. Cal destacar que dos dels pacients que als tres mesos segueixen en tractament presenten absència de dolor (EVA 0/100). **Conclusió.** El topiramat pot ser una bona opció en el tractament de pacients amb neuràlgia del trigemin. Calen estudis posteriors per a confirmar-ho.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL PERFIL NEUROPSICOLÓGICO Y CONDUCTUAL DE OCHO CASOS CON DFT

M. Hernández-Pardo, J. Gascón-Bayarri, J. Estela-Herrero, R. Reñé-Ramírez, M. Urretavizcaya-Sarachaga, M. Juncadella-Puig
Hospital de Bellvitge. Barcelona.

Introducción. La demencia frontotemporal (DFT) es una enfermedad degenerativa cerebral de inicio presenil con afectación selectiva de los lóbulos frontales y temporales. Su diagnóstico resulta difícil debido a la heterogeneidad de las manifestaciones clínicas que se presentan incluso entre sujetos de una misma variante. La más común es la variante frontal (vfDFT), que se caracteriza por una marcada alteración conductual desde su inicio, con posterior afectación cognitiva. Estos cambios conductuales también van emergiendo en la demencia semántica (DS) a la vez que afectan la comprensión lingüística y la denominación y el reconocimiento de objetos.

Pacientes y métodos. Serie de ocho sujetos diagnosticados de DFT: cuatro en fase leve, tres en fase moderada, uno en fase moderada-grave. Se aportan datos de neuroimagen que apoyan el diagnóstico. Instrumentos de evaluación: MMSE, subtests Test Barcelona Abreviado, TAVEC, *Token Test*, WCST, Pirámides y Palmeras, Benton, F. Rey, NPI. Se obtiene MMSE superior a 24 en 6/8 casos, pero el perfil neuropsicológico muestra patrón de disfunción frontal, excepto en un caso con graves dificultades para el contenido semántico. Este patrón frontal se detalla a partir del rendimiento en cada área cognitiva, especialmente en la memoria y aprendizaje. Se observa un patrón homogéneo de trastorno conductual caracterizado por la combinación de signos positivos y negativos, excepto en un caso con menor sintomatología positiva que coincide con un perfil cognitivo frontal menos evidente.

Conclusión. Aunque no se detecte mediante test de *screening*, existe disfunción neuropsicológica incluso en fases tempranas. A pesar de las diversas variantes de DFT, es posible determinar perfiles neuropsicológicos que ayuden al diagnóstico y que se presentan con un determinado patrón de alteración conductual.

NEUROPATIA MOTORA MULTIFOCAL (NMM) AXONAL, SENSE BLOQUEJOS DE CONDUCCIÓ

G. Sansa, M.L. Viguera, O. de Fàbregues, G. Ribera, J.M. Martínez
Servei de Neurologia. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell.

Introducció. Els bloquejos de conducció són la troballa essencial que permet el diagnòstic de la neuropatia motora multifocal (NMM). Tanmateix s'han descrit altres alteracions de tipus desmielinitzant que suggereixen la presència d'aquesta patologia. L'afectació axonal aïllada s'ha descrit en poques ocasions i es discuteix la seva relació amb la NMM. Nosaltres presentem un pacient amb NMM amb alteració axonal aïllada.

Cas clínic. Home de 50 anys, amb debilitat progressiva, de vuit anys d'evolució, d'extremitats superiors a la zona distal. L'explo-

ració va demostrar una debilitat de l'ACP bilateral, l'extensió dels dits i carp esquerres i flexor profund dret. En la electromiografia (EMG) es van observar signes de degeneració axonal sense bloquejos de conducció ni alteració de les ones F i amb neurografia sensitiva normal. L'estudi del líquid cefalorraquídi (LCR) i d'Ac antigangliòsids van ser negatius. Després del tractament amb immunoglobulina EV es va observar una milloria parcial.

Conclusions. El conjunt de troballes i la resposta al tractament suggereixen una etiologia autoimmune. Tot i que alguns autors intenten separar aquesta entitat de la NMM, el més probable és que la degeneració axonal secundària emmascari el procés desmielinitzant de base o que aquestes darreres no siguin accessibles a les tècniques electrofisiològiques.

DISECCIÓN ARTERIAL VERTEBRAL ASOCIADA A UN CASO DE SÍNDROME DE EHLER DANLOS

M. Toledo, E. Santamarina, P. Huguet, F. Purroy, J. Álvarez-Sabín
Hospital General de la Vall d'Hebron. Barcelona.

Caso clínico. Paciente mujer de 38 años que presentó un ictus isquémico vertebrobasilar secundario a disección de bilateral de ambas arterias vertebrales, por una probable displasia arterial asociada. En los estudios de neuroimagen de control se siguen apreciando alteraciones, por lo que se realizó una biopsia de tejido blando que daba el diagnóstico de enfermedad de Ehler Danlos y se confirmó por microscopía electrónica. La paciente se derivó a nuestro centro, clínica de oftalmoplejía internuclear, hemiparesia facioabrahocutánea derecha y síndrome cerebeloso, con la sospecha de un proceso expansivo de la fosa cerebral posterior tras la realización de una tomografía computadorizada (TAC) craneal simple. En un estudio por ecografía Doppler transcraneal y de troncos supraaórticos, se objetivó flujo en la arteria vertebral derecha, sin evidencia de flujo en la arteria basilar ni en la vertebral izquierda; en cambio, sí había flujo en ambas cerebrales posteriores a través de las comunicantes posteriores. Se realizó una resonancia magnética (RM) craneal que mostró infartos bulboprotuberanciales y cerebelosos múltiples. En la angio-TAC se observaba un STOP completo de A. vertebral posterior izquierda antes de penetrar en el cráneo con un adelgazamiento de la luz antes del stop. La arteria vertebral derecha tenía irregularidades a lo largo de su pared compatibles con disecciones. Se confirmaron estos hallazgos por arteriografía. Las alteraciones se mantuvieron constantes en los exámenes de control. Por la sospecha de una posible alteración del colágeno se decidió realizar una biopsia de piel, que confirmó el diagnóstico de enfermedad de Ehler Danlos, por microscopía óptica y electrónica.

Discusión. La enfermedad de Ehler Danlos es un trastorno caracterizado por la hiperelasticidad de la piel y la hipermovilidad de las articulaciones. Existe una clasificación con 11 tipos de la enfermedad en función del grado de afectación y de la parte más afectada (piel, articulaciones o vasos), en concreto la tipo IV es la que tiene una mayor afinidad por la afectación vascular. Esta clasificación se utiliza poco, ya que clínicamente se suele solapar una con la otra. La enfermedad se debe a mutaciones en los genes de codificación del colágeno, una amplia variedad de mutaciones, delecciones, sustituciones de aminoácidos, alteraciones en el empalme del ARN, saltos de bases, etc., que se manifiestan microscópicamente por carencia, ausencia o irregularidades de los distintos tipos de colágeno, y son los responsables de la enfermedad. Por la amplia variedad genética de la enfermedad aún es difícil filiar todas las mutaciones que corresponden a la cada tipo clínico-patológico. Todas aquellas mutaciones que afectan al procólágeno a-1 y al colágeno tipo III se relacionan con el tipo IV de la enfermedad, en que los pacientes suelen tener aneurismas vasculares, disecciones, sin otras manifestaciones de la enfermedad. En la literatura actual hay múltiples casos de afectación de arterias craneales en forma de disección por alteraciones del tejido conectivo, sin embargo, no se encuentra hasta esta fecha la afectación selectiva de arterias craneales con ictus como primer síntoma de un caso de enfermedad de Ehler Danlos.

POLIARTERITIS NODOSA FAMILIAR DEL SISTEMA NERVIÓS PERIFÈRIC

M.L. Viguera^a, J.M. Martínez^a, G. Sansa^a, G. Ribera^a, O. Fàbregues^a, I. Ferrer^b

^a Servei de Neurologia. Hospital de Sabadell. ^b Servei d'Anatomia Patològica. Hospital Prínceps d'Espanya. Bellvitge, Barcelona.

Introducció. La poliarteritis nodosa (PAN) es caracteritza per una afectació sistèmica greu, i excepcionalment, s'ha descrit en membres d'una mateixa família. L'alteració aïllada del sistema nerviós perifèric s'esdevé en un nombre reduït de pacients i, fins ara, no se'n coneixia la seva presentació familiar.

Objectius. Descriure tres germans afectats de PAN amb alteració aïllada del sistema nerviós perifèric i, en un d'ells, vasculitis cutània associada durant el transcurs de la malaltia.

Casos clínics. Es van estudiar tres malalts, dos homes i una dona de 37,54 i 59 anys, amb polimultineuritis de llarga durada (7-14 anys), i es va realitzar un estudi sistèmic, electromiografia (EMG) i biòpsia de nervi. La clínica en tots els casos és de llarga evolució, habitualment benigna, amb episodis d'empitjorament en forma de mononeuritis amb bona resposta al tractament esteroïdal en els episodis d'empitjorament. La EMG mostra signes de polimultineuritis de característiques mixtes, amb predomini de lesió axonal i amb escassa repercussió funcional. La biòpsia del nervi sural va mostrar vasculitis de petit i mitjà vas amb infiltrat limfocitari de vasos perineurals amb degeneració axonal i mielínica.

Conclusions. La PAN familiar és excepcional i no s'han descrit fins ara casos limitats al sistema nerviós perifèric. L'evolució clínica en els nostres casos es relativament benigne i semblant als que s'han descrit de vasculitis nerviosa no sistèmica.

TRATAMIENTO REHABILITADOR DE LOS PACIENTES AFECTOS DE INFARTO MALIGNO TRATADOS MEDIANTE HIPOTERMIA O CRANIECTOMÍA

A. Torrequebrada^a, S. Pineda, M. García^a, C. Colomer^a, M.C. Martínez^a, I. Bori^a, J. Arenillas^b, J. Álvarez^b, A. Poca^c, J. Sahuquillo^c

^a Unidad de Rehabilitación Neurológica y Daño Cerebral.

^b Servicio de Rehabilitación. ^c Unidad de Ictus. Servicio de Neurología.

^c Servicio de Neurocirugía. Hospital de la Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción. El infarto maligno de la arteria cerebral media produce la isquemia de un territorio vascular extenso, que provoca un edema cerebral masivo. En la literatura revisada, la mortalidad es de un 80% tras un tratamiento médico intensivo. Debido al pésimo pronóstico de estos pacientes, en nuestro hospital se está desarrollando un protocolo de actuación que consiste en realizar hipotermia o craniectomía descompresiva, para aumentar la supervivencia y mejorar el pronóstico funcional. El protocolo es multidisciplinar, en el que intervienen médicos neurólogos, intensivistas, neurocirujanos y rehabilitadores.

Casos clínicos. Se presenta la evolución, tratamiento rehabilitador y las complicaciones de cuatro pacientes afectados de infarto maligno que sobrevivieron de una serie de ocho.

Conclusiones. Dada la gravedad de los déficit, las complicaciones y las graves secuelas que van a presentar estos pacientes, el tratamiento rehabilitador es fundamental para conseguir la máxima capacidad funcional.

POLINEUROPATIA MOTORA AGUDA AMB BLOQUEJOS DE CONDUCCIÓ. UNA ALTRA VARIANT DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

A. Pou, M.J. Téllez, J. Pascual, J. Espadaler

Servei de Neurologia. Hospital del Mar. UAB. Barcelona.

Objectius. Aportar dos pacients amb una neuropatia aguda exclusivament motora amb bloquejos de conducció reversibles amb

dades que les diferenciï de la síndrome AMAN i de la síndrome MMN amb BC. Es van practicar avaluacions seriades i estudis neurofisiològics seriat.

Casos clínics. Dos pacients, una dona i un home de 60 i 61 anys, varen desenvolupar una debilitat proximal i distal sense trastorns de la sensibilitat, pocs dies després d'haver presentat enteritis. Els reflexes osteotendinosos eren normals en un pacient i disminuïts però preservats en l'altra. Un pacient tenia elevats títols d'inmunoglobulines G per a GD1b i GM1 i l'altra per a GM1, així com una recent infecció per a *Campylobacter jejuni*. L'electrofisiologia mostrava precoç parcial bloqueig de conducció a segments mitjos del trajecte del nervi, conduccions sensitives normals fins i tot a través del lloc del bloqueig. Els bloquejos de conducció es varen resoldre en dos a cinc setmanes.

Conclusions. Una neuropatia motora aguda amb reflexes normals, amb bloquejos de conducció, i amb ràpida recuperació apareix com una variant de la síndrome de Guillain-Barré. Els bloquejos de conducció poden resultar un defecte de la conducció immunitària als nòduls de Ranvier sense desmielinització.

ANÀLISI DE LA DISFERLINA EN MONÒCITS CD14+: DOS ANYS D'EXPERIÈNCIA EN EL DIAGNÒSTIC DE LES DISFERLINOPATIES

E. Gallardo^a, N. de Luna^a, R. Rojas-García^a, P. Gallano^b, I. Illa^a

^a Servei de Neurologia i Laboratori de Neurologia Experimental. ^b Servei de Genètica. Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Introducció. La disferlina és una proteïna del sarcolemma d'uns 234 kDa. Mutacions en el gen de la disferlina donen lloc a diversos fenotips clínics. Hem desenvolupat un mètode fiable per a la detecció de la expressió de disferlina en monòcits CD14+ de sang perifèrica (MOCD14). El nostre objectiu era revisar la utilitat del test per al diagnòstic diferencial de les disferlinopaties.

Pacients i mètodes. Hem estudiat 57 malalts amb sospita de disferlinopatia, el mateix nombre de controls i 44 portadors possibles o obligats. Els MOCD14 es van aïllar utilitzant un anticòs específic unit a boles magnètiques i es va realitzar un Western-Blot (WB), utilitzant un anticòs antidisferlina (NCL-Hamlet, Novocastra). La quantitat de proteïna es va mesurar utilitzant el programa informàtic *Quantity One* (Bio Rad). En 11 pacients també es va estudiar la biòpsia muscular. L'estudi genètic bé en ARNm o ADN genòmic es va realitzar en 16 pacients. Vàrem observar absència de disferlina en 20 pacients amb miopatia de Miyoshi (MM) i 12 amb distrofia de cintures tipus 2B. La expressió de disferlina fou normal en quatre malalts amb *MM-like*, cinc amb miopatia distal anterior, 10 amb distrofia de cintures i sis amb altres miopaties. L'absència d'expressió de disferlina a la biòpsia muscular va confirmar els resultats de WB en totes les mostres que es van estudiar. Es van trobar mutacions en 14 malalts. Vàrem observar una expressió reduïda de disferlina en tots els portadors obligats ($n = 20$).

Conclusions. En aquesta àmplia sèrie confirmem que l'expressió de disferlina és absent als MOCD14 en tots els malalts amb disferlinopaties; indica la seva utilitat en el diagnòstic de la malaltia. No vàrem observar cap expressió reduïda de disferlina en cap malalt amb mutacions al gen de la disferlina. Cal destacar que es va detectar una reducció quantificable de disferlina en tots els portadors obligats analitzats.

EPISODIS MIGRANYA-LIKE I SÍNDROME OPTICOPIRAMIDAL COM A PRESENTACIÓ D'UN MIXOMA AURICULAR

C. Tur, A. Quílez, F. Pujadas, J. Álvarez-Sabín

Servei de Neurologia, Unitat Neurovascular. Hospital Vall d'Hebron.

Introducció. El mixoma auricular constitueix una causa poc freqüent d'infart cerebral isquèmic, que s'ha de considerar es-

pecialment quan s'associa a símptomes constitucionals o a embolisme recurrent. Clàssicament les manifestacions clíniques formen un triada constituïda per símptomes obstructius, relacionats amb l'obstrucció de la vàlvula mitral, manifestacions embòliques i símptomes constitucionals o sistèmics.

Cas clínic. Presentem el cas d'una pacient de 38 anys diagnosticada d'equivalent migranyós sis mesos abans de venir al nostre centre, arran de l'aparició d'episodis d'alteració visual en forma d'escotoma centellejant amb espectre en fortificació sense cefalea associada. Va consultar el nostre servei d'urgències per quadre brusc d'amaurosi esquerra acompanyada d'hipoestèsia i disminució de la força en el braç dret. L'exploració inicial mostrà una oclusió de l'artèria central de la retina de l'ull esquerre i una parèsia i hipoestèsia faciobraquial dreta. Una tomografia computadoritzada (TAC) cranial i un Doppler-TSA-TC amb estudi de *shunt* no mostraren alteracions. Una ressonància magnètica (RM) cranial mostrà múltiples infarts aguts en territoris d'ACA i ACM esquerres i en el territori vertebrobasilar. Un ETE mostrà una imatge compatible amb mixoma auricular esquerre. La pacient fou intervinguda, amb confirmació histològica del diagnòstic.

Conclusions. Entre els símptomes neurològics inhabituals que acompanyen o precedeixen a l'ictus en els pacients amb mixoma auricular, es troba la migranya. La seva presència s'ha relacionat amb les substàncies vasoactives secretades pel tumor, com el pèptid relacionat amb el gen de la calcitonina.

LESIONS TALÀMIQUES BILATERALS SECUNDÀRIES A LIMFOMA CEREBRAL PRIMARI

N. Caballol^a, E. Vera^a, R. Velasco^a, L. Gubieras^a, S. Fernández^a, M. Jato^a, J. Krupinski^a, P. Teixidor^b, M. Brell^b, F. Rubio^a

^a Servei de Neurologia. ^b Servei de Neurocirurgia.

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Introducció. El limfoma cerebral primari (LCP) és una entitat poc freqüent. Una localització característica de les lesions produïdes pel LCP és la regió dels ganglis basals. L'afectació talàmica bilateral pot ser secundària també a una trombosi venosa cerebral (TVC) del sistema profund.

Cas clínic. Presentem un pacient home de 59 anys amb lesions talàmiques bilaterals secundàries a LCP. El pacient presentava un quadre de disartria, disfàgia i hemiparesia dreta de tres setmanes d'evolució. La ressonància magnètica (RM) craneal va mostrar lesions isquèmiques capsulotalàmiques i mesencefàliques bilaterals que podien correspondre a una TVC profunda. La seqüència venosa en l'estudi angioRM no demostrava clarament la oclusió del sistema venós profund. La mala evolució clínica del pacient va portar a repetir nous estudis d'imatge –tomografia computaritzada (TAC) cranial amb contrast i RM cranial– que van demostrar una progressió de les lesions fins a la protuberància. Es va practicar una biòpsia estereotàxica amb el diagnòstic de limfoma difús de cèl·lula gram (positiu per CD79a i CD20). Després d'un cicle de tractament quimioteràpic el pacient va morir d'una infecció respiratòria.

Conclusions. En cas de lesions difuses dels ganglis basals i mesencefals sense signes concloents de trombosi del sistema venós profund, s'han de plantejar altres diagnòstics com el LCP.

ENCEFALITIS LÍMBICA AMB ANTICOSSOS ANTICANALS DE POTASSI POSITIUS

A. Aleu-Bonaut^a, L. Molina-Porcel^a, M. Lage^a, A. Martínez^a, J.L. Martí-Vilalta^a, F. Graus^b, R. Blesa^a

^a Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ^b Hospital Clínic, Barcelona.

Introducció. L'encefalitis límbica (EL) és una malaltia autoimmunitària que es caracteritza per alteració de la memòria a curt termini, desorientació, agitació, crisis parcials complexes, alteracions de la son i canvis de personalitat. Es tracta principalment d'una síndrome

paraneoplàstica, però s'han descrit casos no associats a neoplàsia. Presentem un cas clínic de encefalitis límbica amb anticossos anticanal de potassi positius.

Cas clínic. Dona de 69 anys, antecedents de diabetes mellitus, fibromiàlgia i osteoporosis, que consulta per alteració de la memòria a curt termini, desorientació temporoespacial, sensació d'ansietat, episodis de desconexió amb l'entorn i hipersomnia d'un mes i mig d'evolució. Exploració física sense alteracions, no presentava miotonia. A l'exploració neuropsicològica destaca MMSE 22/30 punts, amb una alteració de la memòria de forma generalitzada, trastorns atencionals i alteracions frontals (enlentiment, inflexibilitat cognitiva i fluències alterades). La ressonància magnètica (RM) cranial objectiva una alteració de la senyal en la regió hipocàmpica bilateral de predomini esquerre. Anticossos antineuronals (Hu, CV2, Ma2) negatius. Hiponatrèmia (132 nM/L). Líquid cefalorraquídi (LCR): hiperproteïnorràquia (0,79 mg/dL) sense cèl·lules. Estudi microbiològic (gram, cultiu bacteriològic, Ziehl-Nielsen, PCR virus família herpes) negatiu. Marcadors tumorals negatius. Topografia computaritzada C toracoabdominal sense troballes patològiques. Anticossos anticanal de potassi positius (títols alts: prop 800 pM/L). S'orienta com a encefalitis límbica no paraneoplàstica, es realitza tractament amb immunoglobulines endovenoses i bolus de corticoides (metilprednisolona 1 g/dia, EV). Presenta milloria clínica persistent al mes MMSE 28/30 i discreta alteració de les fluències. S'objectiva milloria radiològica amb reducció de l'extensió de les lesions a la RM. En l'actualitat la pacient continua amb tractament immunomodulador amb tantes mensuals de corticoides.

Discussió. La EL és una malaltia autoimmunitària poc freqüent. Es tracta principalment d'una síndrome paraneoplàstica de pronòstic dolent, secundària a la patologia de base: càncer de pulmó de cèl·lules petites i en menor freqüència: testicular, mama, limfomes o timomes. En un 60% dels casos l'afectació neurològica és el primer símptoma. Parlem d'una EL quan els anticossos antionconeuronals són negatius i no hi ha evidència de tumor després de tres anys. En el nostre cas no es pot excloure una EL paraneoplàstica donat que portem pocs mesos de seguiment i que la presència d'anticossos anticanals de potassi no és exclusiva de les idiopàtiques (prop del 100% de les idiopàtiques publicades enfront de < 20% en les paraneoplàstiques). El fet de que els títols d'anticossos siguin prop de 800 pM/L és important donat que no existeix per el moment cap EL paraneoplàstica amb títols majors de 400 pM/L. La presència dels anticossos es relaciona amb millor pronòstic en ambdues entitats i s'ha trobat una correlació entre la milloria dels símptomes neurològics i la davallada dels nivells d'anticossos. S'ha associat amb hiponatrèmia (80% segons la sèrie) com en el nostre cas, i també amb fenòmens de miotonia (1/10). El tractament immunomodulador (plasmaferesi, immunoglobulines endovenoses i plasmaferesi) en pacients amb anticossos anticanal de potassi positiu s'ha demostrat efectiu amb una supervivència de més de 36 i 60 mesos en idiopàtiques i més de 10 a 22 mesos en paraneoplàstiques, tot i que no existeix cap sèrie de tractament envers placebo.

Conclusions. Una clínica d'inici subagut de l'alteració de la memòria de curt termini, crisis parcials complexes, canvis de personalitat i alteracions de la son ens han de fer pensar en encefalitis límbica. Detectar els anticossos anticanal de potassi és important perquè implica una opció terapèutica i condiciona un millor pronòstic. S'ha d'assegurar un control exhaustiu en busca del tumor primari durant tres anys.

RADICULOPATÍA LUMBOSACRA, DIABETES Y TERAPIA INMUNOMODULADORA

B. Berlanga, G. Torres, M. Pujol

Hospital Santa Maria. Lleida.

Introducción. La diabetes es la causa más común de neuropatía periférica en países industrializados. Los diabéticos padecen numerosos tipos, entre las que destacan la polineuropatía sensitivo-

motora y simétrica así como la neuropatía autonómica. La neuropatía lumbosacra o amiotrofia diabética es devastadora aunque infrecuente, por lo que su detección y tratamiento son de gran importancia. La terapia inmunomoduladora está demostrando su eficacia en esta afección.

Caso clínico. Varón de 63 años, hipertenso, diabético y enólico, que progresivamente pierde fuerza en las extremidades inferiores, que le impide la deambulación junto a intensos dolores en la zona dorsal, el hemiabdomen y en la extremidad inferior derecha. Exploración: hipotrofia en EEII, paraparesia arrefléctica D (2/5) > I (3/5), RCP en flexión bilateral, sensibilidad conservada. Exploraciones complementarias: bioquímica en la sangre, hemograma y pruebas de coagulación normales. hormonas tiroideas, B₁₂/folatos, Ig, ANA, ANCA, serología VIH y *Borrelia* normales. Líquido cefalorraquídeo (LCR): proteínas 95 mg/dL, glucosa 112 (sangre 166 mg/dL), dos leucocitos, ADA 3,2. RM lumbar: sin alteraciones valorables. Electromiografía (EMG) 1º: radiculopatía aguda L₄ izquierda, L₅ derecha y S₁ bilateral. EMG dos meses después: radiculopatía L₄ y L₅ bilateral con abundante denervación motora. Consideramos la existencia de una neuroradiculopatía lumbosacra iniciando tratamiento con Ig 0,4 g/kg/día EV durante cinco días. El enfermo mejoró en pocos días y consiguió deambular con ayuda.

Conclusiones. Aunque la patofisiología no se entiende bien, todo apunta a un proceso asociado a alteraciones inmunes y microvasculitis. La terapia inmunomoduladora puede beneficiar a estos pacientes de igual manera que en la polineuropatía inflamatoria crónica desmielinizante, con la que siempre ha de hacerse el diagnóstico diferencial y en la mononeuropatía múltiple.

NEUROPATIA PER VASCULITIS NECROTIZANT: ESTUDI ANATOMOCLÍNIC I ELECTROMIOGRÀFIC DE 26 PACIENTS

N. Pérez de la Osa^a, J. Sánchez^c, A. Ariza^b, J. Coll-Cantí^a

^a Servei de Neurologia. ^b Servei de Anatomia Patològica.

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol de Badalona.

^c Servei de Neurologia de l'Hospital de l'Esperit Sant de Santa Coloma. Barcelona.

Introducció. La neuropatia perifèrica és un dels símptomes inicials de les vasculitis necrotitzants i el diagnòstic ràpid es fonamental pel pronòstic.

Objectius. Determinar quins paràmetres són útils pel diagnòstic temprà de la malaltia i quin es el teixit d'elecció per fer la biòpsia.

Pacients i mètodes. S'ha analitzat els paràmetres clínics, biològics, electromiogràfics y anatomopatològics de 26 pacients afectes de vasculitis necrotitzant amb neuropatia perifèrica. 12 pacients patien una panarteritis nodosa, tres una malaltia de Churg Strauss, dos Wegener, dos lupus eritematos diseminat, un sarcoidosi i un pacient amb macroglobulinèmia de Waldenström. Dels pacients 15 tenien una multineuritis des del punt de vista electromiogràfic i la resta una polineuropatia mixta distal, que en tres pacients era simètrica. La biòpsia del n sural var ser diagnòstica en un 20% dels casos, però si estava afectat neurogràficament la positivitat de la biòpsia augmentava al 61%. La biòpsia de múscul bessó va augmentar la rentabilitat de la biòpsia fins el 73%.

Conclusions. L'estudi electromiogràfic es fonamental per detectar alteracions amb pacients sota sospita de patir una vasculitis necrotitzant, inclòs aquells pacients en que l'examen clínic pot ésser normal. Es recomana la biòpsia del múscul bessó com a primera elecció per fer la biòpsia si la neurografia dels nervis surals és normal. Si la neurografia del sural està alterada el teixit de primera elecció per fer la biòpsia seria el nervi sural i la de múscul passaria a ser de segona elecció. En cas de negativitat d'ambdós biòpsies hauria de considerar-se la biòpsia renal com la de tercera elecció com a procediment diagnòstic.

MIASTÈNIA DISTAL: DOS CASOS I REVISIÓ DE LA LITERATURA

J. Díaz-Manera, L. Molina-Porcel, I. Illa, J. Pradas

Servei de Neurologia. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Introducció. La miastènia és una malaltia autoimmune que afecta a la unió neuromuscular, manifestant-se com a debilitat ocular, facial, bulbar, troncular i a les extremitats. Normalment es produeix una debilitat proximal, però s'ha descrit que d'un 3 a un 10% dels malalts presenten debilitat distal al curs de la malaltia. Presentem dos casos clínics de miastènia que debutaren amb debilitat distal.

Casos clínics. Cas 1: pacient de 76 anys, amb antecedents de malaltia pulmonar obstructiva crònica tipus bronquitis crònica no corticodepenent, cardiopatia isquèmica intervinguda de bypass, consulta per diploplia binocular horitzontal a la mirada a la esquerra, paroxística de predomini vespertí. Inicialment cap altre símptoma. A l'exploració física destacava debilitat del m. recte superior esquerre amb nistagme parètic, sense cap altra troballa. Dos setmanes després, consulta per debilitat distal a les extremitats superior amb empitjorament de la diploplia i ptosis bilateral. L'exploració mostra debilitat distal a tots els músculs explorats (músculs flexors superficials i profons dels dits, músculs interossis anteriors i posteriors, múscul abductor del cinquè dit) amb fatigabilitat. No presenta debilitat proximal ni en les extremitats inferiors. Els anticossos antirreceptor d'acetilcolina eren de 7 nM ($n < 0,5$ nM) i la TAC toràcica mostrava canvis postquirúrgics i absència de timus. Es va iniciar tractament amb piridostigmina (240 mg/d) i corticoides (60 mg/dia) amb evolució favorable. No es pot administrar azatioprina per nivells baixos de TMPT. Presenta hiperglicèmia secundària al tractament. Actualment manté una mínima debilitat a les extremitats superiors i diploplia seguint tractament amb corticoides a dosis de 60 mg/48 h. Cas 2: pacient de 79 anys, sense cap antecedent mèdic d'interès que consulta per debilitat distal a les extremitats superiors (dificultat per netejar-se el cap o agafar coses amb les mans) i dificultat per a la marxa consistent en entrecans per peu caigut bilateral de cinc mesos d'evolució, de forma contínua però amb empitjorament vespertí. Tres mesos després, inicia diplopia binocular horitzontal a la mirada a la dreta. No presenta cap altra simptomatologia afegida. A l'exploració física destaca marxa en *steppage*, incapacitat per posar-se de puntes i de talons, debilitat 4/5 en musculatura distal d'extremitats inferiors i fatigabilitat. Els anticossos antirreceptor de acetilcolina eren de 49 nM i la tomografia computaritzada (TAC) toràcica no objectiva patologia tímica. L'electromiograma (EMG) demostra un decrement de l'activitat motora amb l'estímul repetitiu i descarta neuropatia. Es desestima la intervenció quirúrgica per l'edat i s'inicia tractament amb piridostigmina (240 mg/dia) i corticoides (60 mg/dia) amb bona evolució clínica, als tres mesos assintomàtic amb tractament.

Discussió. Presentem dos casos de miastènia d'inici distal, que representen menys d'un 1% de la nostra sèrie (2/254). La revisió bibliogràfica mostra que d'un 3 a un 10% dels pacients miastènics presenten debilitat distal de les extremitats durant l'evolució de la malaltia, però com a símptoma inicial és inclòs menys habitual (1%). Un dels pacients va iniciar amb debilitat en la musculatura flexora del dits de les mans. L'altre presentava debilitat tant en la flexió com l'extensió dels peus. En la literatura consultada l'afectació és més freqüent a les extremitats superiors que a les inferiors, i és la musculatura extensora dels dits de les mans a diferència del primer cas la que s'afecta de forma predominant. Els pacients poden presentar altres símptomes típics de la miastènia amb l'evolució clínica, sense que hi hagi un patró clarament establert. Els dos pacients presentats debutaren a una edat superior als 70 anys, fet que recolza les troballes dels darrers estudis demogràfics que demostren la existència de dos pics de incidència de debut de la malaltia, un a l'adolescència-jovenutut i l'altre a l'edat adulta (50-70 anys). En aquest darrer grup de pacients, tant el

pronòstic com el tractament no canvia. Ambdós pacients presentats varen respondre correctament al tractament amb corticoides.

Conclusions. La presentació aguda o subaguda de debilitat distal ha de fer pensar amb la miastènia com una de les possibilitats diagnòstiques. Identificar la fatigabilitat en una bona anamnesi és fonamental per una correcta orientació.

PARÈSIA UNILATERAL DE PARELLS CRANIALS BAIXOS COM A MANIFESTACIÓ DE DISSECCIÓ CAROTÍDEA EN DOS MALALTS

S. Fernández^a, L. Romero^a, M. Jato^a, C. Majós^c, R. Cambra^b, S. Martínez-Yélamos^a, F. Rubio^a

^a Servei de Neurologia. ^b Servei de Neuroradiologia. Hospital Universitari de Bellvitge. Universitat de Barcelona. ^c Institut de Diagnòstic per la Imatge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Introducció. La presentació típica de la dissecció de l'arteria caròtida interna (ACI) consisteix en cefalea hemcranial, síndrome de Horner ipsilateral i dèficit focals contralaterals deguts a isquèmia cerebral. L'afectació aïllada de parells cranials baixos és infreqüent, però quan aquesta es produeix acostuma a afectar el XIIè parell cranial.

Casos clínics. Cas 1: home de 57 anys que va consultar per quadre de mal de cap hemcranial esquerra, disfonia i disfàgia. Referia quadre catarral amb tos irritativa els dies previs. A l'exploració destacava una síndrome de Horner esquerra i parèsia del parells cranials IX, X i XI esquerres. Cas 2: home de 47 anys que va consultar per quadre de cefalea hemcranial esquerra i ptosi palpebral esquerra. A l'exploració destacava una síndrome de Horner esquerra i parèsia del novè parell cranial.

Conclusions. La dissecció de l'ACI s'ha de considerar en el diagnòstic diferencial de l'afectació aïllada del parells cranial baixos, tot i que no s'objectivi afectació del dotzè parell.

INFART CEREBRAL PER TROMBO FLOTANT CAROTIDI GEGANT DESPRÉS DE TRACTAMENT AMB CISPLATÍ

M.A. Font, A. León, A. Escrig, M. Jato, J. Krupinski, F. Rubio.

Servei de Neurologia. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Introducció. La presència de trombos flotants carotidis com a causa d'infart isquèmic cerebral és rara. L'etiologia més freqüent és per lesions locals de la paret vascular.

Cas clínic. Presentem un pacient de 55 anys que va patir un infart isquèmic extens en el territori de la arteria cerebral mitja (ACM) esquerra. Com a antecedents a destacar es tracta d'un pacient exfumador, sense altres factors de risc vascular, diagnosticat de carcinoma indiferenciat de cèl·lula gran de bufeta en estadi T2N1M0, pel que rebia tractament amb quimioteràpia –cisplatí 123 mg/mes i gemcitabina 1.758 mg/15 dies– sent l'última dosi sis dies abans de la clínica neurològica. Els estudis analítics (bioquímica, hemograma, coagulació, serologies, immunologia) i de risc trombòtic van mostrar únicament valors elevats de PCR (25,2) i VSG (83). Els estudis de neuroimatge –tomografia computaritzada (TAC), ressonància magnètica (RM), angiogràfic– van mostrar un infart hemorràgic extens en el territori de la ACM esquerra. A l'eco-Doppler de tronc supraòrtics (TSA) s'observaven plaques en ambdues caròtides sense estenosis significatives i presència d'un trombo flotant de gran mida en la caròtida primitiva (CP) esquerra i bifurcació esquerra. El TAC helicoidal cervical confirmava la ocupació intraluminal de la CP esquerra des de C7-D1 fins a la bifurcació. L'ecocardiograma transtoràcic i transesofàgic van ser normals i a l'estudi d'aorta toràcica no es visualitzaven trombos. El pacient va seguir tractament amb àcid acetilsalicílic 300 mg durant un mes, i posteriorment warfarina durant tres mesos. Es va realitzar

un eco-Doppler de TSA un mes després de la clínica, que va mostrar la desaparició quasi completa de la massa hipoeocogènica, i als quatre mesos no es visualitzava el trombo.

Conclusions. Tenint en compte els antecedents del pacient i la proximitat a l'ictus del tractament quimioteràpic, creiem que l'aparició del trombo flotant està relacionada amb el tractament amb cisplatí. Es pot produir la resolució espontània d'un trombo flotant en un pacient inicialment antiagregat.

EFICÀCIA DIFERENCIAL DEL TRACTAMENT AMB ANTICOLINESTERÀSICS SOBRE LA CAPACITAT FUNCIONAL DE PACIENTS AMB MALALTIA D'ALZHEIMER DE GRAVETAT LLEUGERA I MODERADA

J. Garre-Olmo, S. López-Pousa, A. Turon-Estrada, I. Pericot-Nierga, M. Lozano-Gallego, M. Hernández-Ferrándiz, E. Gelada-Batlle, V. Morante-Muñoz, A. Isern-Vilardell, K. Molina-Frometa, J. Vilalta-Franch

Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències (UVA-MiD).

Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària (IAS). Girona.

Introducció. Actualment hi ha diversos fàrmacs anticolinesteràsics (AChE) disponibles per al tractament simptomàtic de la malaltia d'Alzheimer (MA) en fases moderades i moderadament greus. Fins al moment no s'han realitzat estudis comparatius entre els AChE. L'objectiu del estudi és determinar l'eficàcia diferencial dels AChE sobre la capacitat funcional.

Pacients i mètodes. Estudi prospectiu observacional de l'evolució de la capacitat funcional en pacients amb MA probable (criteris NINCDS-ADRDA) de gravetat lleugera i moderada durant un període de sis mesos. Els pacients es van valorar en el moment basal i als sis mesos amb la *Rapid Disability Rating Scale* (RDRS-2). Es van aplicar quatre models lineals generals per a mesures repetides amb la puntuació global de la RDRS-2 i de les subescales d'activitat de la vida diària (AVD), de grau d'incapacitat (GI) i de problemes especials (GPE) com a variables dependents, el tipus de tractament i la puntuació basal global i de les subescales de la RDRS-2, com a variables independents i l'edat i el sexe com a covariables. La mostra estava formada per 100 pacients, dels quals 37 van iniciar tractament amb donepezil, 30 amb rivastigmina i 32 amb galantamina. L'edat mitja va ser de 74,7 anys (DE = 5,9; interval = 57-85), el 71,0% eren dones i la gravetat va ser lleugera en el 81% dels casos.

Resultats. No hi havia diferències significatives entre els grups en la puntuació basal total de la RDRS-2 ni de les subescales (AVD, GI, GPE). La dosi mitja d'AChE va ser de 5,94 mg/dia (DE = 1,98), 6,41 mg/dia (DE = 1,82) i 14,81 mg/dia (DE = 6,25) per als pacients tractats amb donepezil, rivastigmina i galantamina. Als sis mesos no es van observar diferències significatives en la puntuació global de la RDRS-2 ni en les subescales de GI ni de GPE entre els grups. Sí es va observar una diferència significativa entre donepezil i rivastigmina en la subescala AVD, amb una diferència de puntuació entre ambdós grups de 0,80 punts –interval de confiança (IC) del 95% = 0,01-1,57; $p = 0,047$ –.

Conclusions. No hi ha diferències en la capacitat funcional global valorada amb la RDRS-2 als sis mesos segons el tipus de AChE. Són necessaris estudis que determinin la significació clínica de la diferència que es va observar a la subescala de AVD entre els pacients tractats amb donepezil i rivastigmina.

INFARTS DE REPETICIÓ EN UN PACIENT AMB DOLICOECTÀSIA VERTEBROBASILAR

L. González-Mera^a, L. Gubieras-Lillo^a, L. Romero-Pinel^a,
R. Cambra-Martí^b, M.A. de Miquel-Miquel^b, S. Coll^c,
S. Martínez-Yélamos^a, M. Jato de Evan^a, F. Rubio-Borrego^a

^a Servei de Neurologia. ^b Servei de Neuroradiologia. Hospital Universitari de Bellvitge. ^c Institut de Diagnòstic per la Imatge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Introducció. La dolicoectàsia vertebrobasilar (DVB) és una anomalia arterial que consisteix en elongació, dilatació i tortuositat de les artèries de la circulació cerebral posterior. Aquesta anomalia anatómica es troba aproximadament en el 0,05-0,1% de la població general sana i s'associa ocasionalment amb accidents isquèmics cerebrals, compressió de nervis o tronc i hidrocefàlia. La incidència d'ictus és molt baixa i els mecanismes pels quals es produeixen no estan ben definits.

Cas clínic. Presentem el cas d'un pacient de 59 anys hipertens i dislipèmic que es va portar a urgències per pèrdua de força i sensibilitat de les extremitats dretes junt amb diplopia i disartria. En menys de 24 hores progressa a tetraplegia. El pacient havia presentat en els últims 12 anys quatre infarts protuberencials lateroinferiors amb la mateixa clínica. Després de l'últim, cinc anys abans, es va iniciar tractament anticoagulant. La resonància magnètica (RM) posava de manifest una lesió focal isquèmica bulboprotuberencial esquerra i lesions hipoxicoisquèmiques a la substància blanca periventricular i subcortical. A l'angioRM es veia una dilatació fusiforme de l'artèria vertebral i basilar amb flux vascular al seu interior. A l'arteriografia hi havia dilatació pseudoaneurismàtica fusiforme en porcions distals vertebrals que es perllongava fins al tronc basilar. Presentava un flux lent i turbulent fins la porció distal de la que depenia l'artèria cerebral posterior (ACP), l'artèria cerebel·losa superior (ACS) i l'artèria cerebel·losa anteroinferior (AICA), així com una dilatació de les artèries perforants del tronc basilar.

Conclusions. La dolicoectàsia vertebrobasilar ha d'ésser considerada com a una possible causa d'infarts protuberencials de repetició. El mecanisme podria ser tant hemodinàmic com per trombosis local.

MIELITIS AGUDA ASSOCIADA A ESPONDILODISCITIS TUBERCULOSA

L. Gubieras^a, N. Caballol^a, S. Fernández^a, S. Martínez-Yélamos^a,
C. Peña^b, A. Marnov^c, A. Vidaller^d, C. Majós^e, F. Rubio^a

^a Servei de Neurologia. ^b Servei de Malalties Infeccioses. ^c Servei de Neurocirurgia. ^d Servei de Medicina Interna. ^e Servei de Radiologia. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Introducció. La mielitis necrotitzant és una entitat infreqüent que pot trobar-se associada, entre d'altres, a quadres infecciosos. Es descriu un pacient amb antecedent d'espondilodiscitis tuberculosa que va presentar una mielitis aguda longitudinal.

Cas clínic. Pacient de 44 anys natural del Congo que va consultar per un quadre de paraparèsia progressiva de 15 dies d'evolució. A l'exploració neurològica destacava una paraparèsia 2/5, hipoestèsia amb nivell sensitiu D₈, hiperreflexia a extremitats inferiors i Babinski bilateral. La resonància magnètica (RM) dorsolumbar va mostrar una imatge compatible amb espondilodiscitis D₆-D₇ amb granuloma epidural a aquesta zona i compressió del cordó medullar. Es va realitzar una laminectomia D₅-D₆, corporectomia D₆ i ressecció del granuloma epidural D₆. L'anatomia patològica de la mostra quirúrgica va ser compatible amb el granuloma tuberculós amb cultius positius per *Mycobacterium tuberculosis*. Es va iniciar tractament amb isoniazida, pirazinamida i rifampicina. Durant el postoperatori la paraparèsia va progressar fins la paraplegia, pel que es va realitzar una RM dorsolumbar i una revisió de l'àrea quirúrgica sense evidència de signes de compressió medullar. La punció lumbar va ser normal. El quadre va continuar progressant afegint-se una parèsia a

extremitats superiors 4/5 i ascens del nivell sensitiu fins a C₆-C₈. La RM cervico-dorso-lumbar va mostrar una lesió hiperintensa en T₂ que afectava la medulla dorsal i cervical fins C₂ amb un engruiximent del cordó medullar. Es va iniciar tractament amb metilprednisolona a altes dosis amb milloria discreta de la parèsia.

Conclusions. El quadre clínic i radiològic és compatible amb una mielitis aguda longitudinal. Encara que infreqüent, aquesta complicació s'ha descrit en la infecció per *Mycobacterium tuberculosis*, pel que considerem que aquesta ha pogut ser l'etiologia en el nostre malalt.

CARACTERÍSTIQUES NEUROPSICOLÒGIQUES DIFERENCIALS ENTRE PACIENTS AMB MALALTIA D'ALZHEIMER EN FASE INICIAL I PACIENTS AMB DETERIORAMENT COGNITIU LLEUGER

M. Hernández-Ferrándiz, M. Lozano-Gallego, S. López-Pousa,
A. Turón-Estrada, I. Pericot-Nierga, J. Garre-Olmo,
V. Morante-Muñoz, M.M. Cruz-Reina, A. Isem-Vilardell,
E. Gelada-Batlle, J. Vilalta-Franch

Unitat de Deteriorament Cognitiu Lleuger (UDCLL).

Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària (IAS). Girona

Introducció. La malaltia d'Alzheimer (MA) és un procés degeneratiu que es caracteritza per un inici insidiós i progressiu de deteriorament cognitiu i funcional. Actualment no hi ha cap marcador biològic que permeti realitzar un diagnòstic precoç. El rendiment dels pacients amb queixes de memòria o d'altres funcions cognitives en els tests neuropsicològics s'ha mostrat eficaç en la identificació de patrons de deteriorament cognitiu lleuger, que poden ser indicadors fiables d'una fase incipient de MA. L'objectiu del estudi és determinar les diferències neuropsicològiques entre pacients amb MA en fase inicial i pacients amb DCLL.

Pacients i mètodes. Estudi de casos i controls amb pacients amb MA i DCLL per determinar les característiques neuropsicològiques diferencials entre ambdós grups. Es van seleccionar de forma consecutiva tots els pacients amb diagnòstic clínic de MA (criteris NINCDS-ADRDA) o diagnòstic clínic de DCLL (criteris de la Societat Espanyola de Neurologia), que van requerir una exploració neuropsicològica àmplia per objectivar la presència de deteriorament cognitiu. L'exploració neuropsicològica estava formada per tests i subtests de diverses bateries: bateria del Dr. Salamero (vocabulari, memòria visual, verbal i associativa, cubs, clau de números, *tapping*, semblances, test *trail making* part A i B, dígits immediats i inversos), subtests del test Barcelona (PIEN) —orientació, control mental, comprensió verbal, memòria d'aprenentatge, fluència semàntica i fonèmica, funció premotora—, test de denominació de la bateria RBNS, test de Stroop, *Wisconsin Card Sorting Test* (WCST), Torre de Londres i la figura complexa de Rey. Es van calcular les puntuacions típiques i centils de cada test i es va categoritzar el rendiment en deficitari i no deficitari. Es va aplicar la prova de ji al quadrat per contrastar si les freqüències que es van observar de rendiment en els tests presentaven diferències significatives entre els grups, i es va calcular l'*odds ratio* (OR) per determinar la magnitud de l'associació entre el diagnòstic i el rendiment neuropsicològic. La mostra estava formada per 119 pacients, 82 amb diagnòstic de DCLL i 37 amb diagnòstic de MA. El 57% dels pacients de grup de DCLL eren dones, el 80,5% estaven casats, el 8,5% separats o divorciats i el 7,3% vidus.

Resultats. El motiu de consulta va ser el de pèrdua progressiva de memòria en el 56% dels casos. En el grup de MA el 49% eren dones, el 83,8% estaven casats, el 8,1% vidus, el 5,4% separats o divorciats i el 2,7% solters. El motiu de consulta va ser el de pèrdua progressiva de memòria en el 71,4% dels casos. Els pacients amb DCLL tenien una edat inferior al grup de pacients amb MA (5,9 anys de diferència; interval de confiança (IC) del 95% = 3,1-8,6; $p < 0,001$) i major escolaritat (1,7 anys de diferència; IC del 95% = 0,3-3,1; $p = 0,015$). El nivell premòrbid estimat mitjançant el test de vocabulari del WAIS no va presentar diferències significatives entre

ambdós grups ($p > 0,05$). Es va observar en els pacients amb MA un percentatge significatiu ($p > 0,05$) de rendiment deficitari respecte al grup amb DCLL en els següents tests: orientació temporal, control mental en ordre invers, imatges superposades T, claus, cubs, Figura de Rey (còpia i memòria), denominació, funció premotora, abstracció de proverbis, memòria verbal, memòria associativa, corba d'aprenentatge, *Stroop* i Torre de Londres (3N i 5I-).

Conclusions. Els pacients amb MA en fase inicial i els pacients amb DCLL presenten un patró de rendiment neuropsicològic qualitativament similar, però quantitativament diferent, amb un major percentatge de rendiment deficitari en tests de funció fronto-executiva i de funció temporoparietal. Són necessaris estudis prospectius que permetin identificar els tests amb major validesa de criteri predictiva per tal d'identificar de forma precoç els processos degeneratius en fases incipients.

ATROFIA CORTICAL POSTERIOR: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Hernández-Pardo, M. Juncadella, J. Gascón,
A. Escrig, S. Jaumà, R. Reñé

Unidad de Demencias. Hospital Universitario de Bellvitge.
L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Introducción. La atrofia cortical posterior (ACP) es una demencia degenerativa cortical de comienzo focal que se caracteriza principalmente por problemas visuoespaciales y apráxicos. La ACP se presenta de forma esporádica normalmente en la sexta década de la vida. Se calcula que en una consulta neurológica especializada pueden representar en torno a uno por cada 50 casos de enfermedad de Alzheimer.

Caso clínico. Mujer de 64 años que refiere problemas visuales y torpeza en las tareas domésticas. Se realizó exploración neurológica, neuropsicológica y oftalmológica, así como pruebas de neuroimagen –tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) y resonancia magnética (RM)– y neurofisiológicas (PEV). Los resultados de las exploraciones sugieren que la paciente cumple los criterios de Benson et al para el diagnóstico de la ACP, ya que presentaba ataxia visual, simultagnosia, heminegligencia izquierda, prosopagnosia y apraxia. La P100 estaba dentro de la normalidad. Las pruebas de SPECT y RM mostraron una grave afectación parietotemporal y occipitoparietal derecha.

Conclusiones. La semiología que presenta la paciente sugiere afectación de la vía occipitoparietal, responsable de la ataxia óptica, simultagnosia y problemas de negligencia espacial. También sugiere afectación occipitotemporal, que explicaría la prosopagnosia.

EFICÀCIA DIFERENCIAL DEL TRACTAMENT AMB ANTICOLINESTERÀSICS SOBRE DIVERSES FUNCIONS NEUROPSICOLÒGIQUES DURANT UN PERÍODE DE SIS MESOS

S. López-Pousa, A. Turón-Estrada, J. Garre-Olmo,
I. Pericot-Nierga, M. Lozano-Gallego, M. Hernández-Ferrándiz,
E. Gelada-Batlle, V. Morante-Muñoz, A. Isern-Vilardell,
K. Molina-Frometa, J. Vilalta-Franch

Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències (UVaMiD).
Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària (IAS). Girona.

Introducció. Actualment hi ha diversos fàrmacs anticolinesteràsics (AChE) disponibles per al tractament simptomàtic de la malaltia d'Alzheimer (MA), en fases moderades i moderadament greus. L'objectiu del estudi és determinar l'eficàcia diferencial dels AChE sobre el llenguatge comprensiu i expressiu, la memòria recent i d'aprenentatge, l'atenció, les praxis, el càlcul, l'abstracció verbal i la percepció respecte a una mostra d'història de pacients amb MA no tractats amb AChE.

Pacients i mètodes. Estudi prospectiu observacional de l'evolució

de la capacitat cognitiva en pacients amb MA probable (criteris NINCDS-ADRDA) de gravetat lleugera i moderada durant un període de sis mesos. Els pacients es van valorar en el moment basal i als sis mesos amb el *Cambridge Cognitive Examination* (CAMCOG). Es va aplicar un model lineal general per a mesures repetides amb la puntuació de les subescales del CAMCOG com a variables dependents, el tipus de tractament com a variable independent i l'edat i la puntuació basal de cada subescala del CAMCOG com a covariables. La mostra estava formada per 150 pacients, dels quals 40 van iniciar tractament amb donepezil, 31 amb rivastigmina, 32 amb galantamina i 47 formaven part d'una mostra històrica de pacients atesos a la UVaMiD entre els anys 1991 i 1996, que no havien estat tractats amb AChE. L'edat mitja va ser de 73,8 anys (DE = 6,9; interval = 52-86); el 69,9% eren dones i la gravetat va ser lleugera en el 76,7% dels casos.

Resultats. No hi havia diferències significatives entre els grups en la puntuació basal de les subescales del CAMCOG ($p > 0,05$). La dosi mitja d'AChE va ser de 5,87 mg/dia (DE = 1,92), 6,41 mg/dia (DE = 1,82) i 14,81 mg/dia (DE = 6,25) per als pacients tractats amb donepezil, rivastigmina i galantamina respectivament. Als sis mesos els pacients no tractats van presentar un deteriorament significatiu ($p < 0,05$) en llenguatge comprensiu, expressiu, atenció, praxis, càlcul i percepció respecte al grup que es va tractar amb donepezil, en llenguatge expressiu i praxis respecte al grup tractat amb rivastigmina i en llenguatge comprensiu i atenció respecte als pacients tractats amb galantamina.

Conclusions. Hi ha diferències en el rendiment cognitiu valorat amb el CAMCOG als sis mesos segons el tipus de tractament amb AChE realitzat. Són necessaris estudis que determinin la significació clínica de les diferències que es van observar a les àrees neuropsicològiques que es van avaluar entre els grups de tractament.

CARACTERÍSTIQUES NEUROPSICOLÒGIQUES DELS PACIENTS AMB DETERIORAMENT COGNITIU LLEU ATEOS EN UNA UNITAT DE DEMÈNCIES

M. Lozano-Gallego, M. Hernández-Ferrándiz, S. López-Pousa,
A. Turón-Estrada, I. Pericot-Nierga, J. Garre-Olmo,
V. Morante-Muñoz, M.M. Cruz-Reina, A. Isern-Vilardell,
E. Gelada-Batlle, J. Vilalta-Franch

Unitat de Deteriorament Cognitiu LLeuger (UDCLL).
Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària (IAS). Girona.

Introducció. La demència és una síndrome que es caracteritza per un progressiu deteriorament cognitiu i funcional. Tanmateix, hi ha un continuïtat entre l'envelliment normal, el deteriorament cognitiu i la demència. Donada l'elevada prevalència de la demència i la major sensibilitat de la població davant de signes i símptomes que puguin ser l'inici d'una demència, actualment a les unitats de demències cada vegada és més freqüent la consulta per queixes subjectives de memòria i per deteriorament cognitiu lleu (DCLL). L'objectiu de l'estudi és descriure les característiques clíniques i sociodemogràfiques dels pacients que consulten a una unitat especialitzada per problemes de memòria i deteriorament cognitiu.

Pacients i mètodes. Estudi observacional descriptiu dels pacients atesos amb diagnòstic clínic de DCLL (criteris de la Societat Espanyola de Neurologia). Es va recollir de forma protocolitzada el motiu de consulta, les característiques sociodemogràfiques i els resultats de la bateria neuropsicològica que es va administrar als pacients durant el procés diagnòstic. L'exploració neuropsicològica estava formada per tests i subtests de diverses bateries: bateria del Dr. Salamero (vocabulari, memòria visual, verbal i associativa, cubs, clau de números, *tapping*, semblances, test *trail making* part A i B, dígits immediats i inversos), subtests del test Barcelona (PIEN) (orientació, control mental, comprensió-verbal, memòria d'aprenentatge, fluència semàntica i fonèmica, funció premotora), test de denominació de la bateria RBNS, test de Stroop, *Wisconsin Card Sorting Test* (WCST), Torre de Londres i Figura complexa de Rey. Es van calcular les

puntuacions típiques i centils de cada test i es va categoritzar el rendiment en deficitari i no deficitari. Així mateix, es va realitzar una anàlisi descriptiva mitjançant tècniques per a dades quantitatives (mesures de tendència central i de dispersió) i per a dades qualitatives (mesures de freqüència absoluta i relativa. La mostra estava formada per 108 pacients, dels quals el 54% eren dones, estaven casats el 79,4%, el 6,5% eren solters, el 7,5% vidus i el 6,5% separats o divorciats. L'edat mitjana va ser de 55,9 anys (DE = 11,2), i el grup d'edat majoritari va ser el comprès entre els 50 i 69 anys (68,5%). L'escolaritat mitja va ser de 8,17 anys (DE = 3,56; interval = 0-19).

Resultats. El motiu de consulta principal va ser el de pèrdua progressiva de memòria (56%), seguit de alteracions cognitives (29%). Els tests en els que es va observar un major percentatge de rendiment deficitari (> 50%) van ser: test de funció premotora, figura de Rey (memòria), test de Stroop i WCST. Els tests en els que es va observar un major percentatge de rendiment no deficitari (< 10%) van ser: el d'orientació, de control mental, de reconeixement d'imatges superposades, de dígits en ordre directe, de memòria visual per figures simples, de memòria associativa i el test de semblances.

Conclusions. La consulta per pèrdua de memòria i alteracions cognitives té una elevada freqüència en persones entre els 50 i els 69 anys i no s'observen diferències per sexe. Globalment, el conjunt de tasques neuropsicològiques que presenten un major percentatge de rendiments deficitaris són les que es relacionen amb la funció frontoexecutiva. Són necessaris estudis que permetin determinar patrons neuropsicològics específics de DCLL.

VARIANTE AXONAL MOTORA DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ (AMAN) ASOCIADO A GOLPE DE CALOR: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

A. Martínez-Domeño, M. Martínez-Lage, L. Molina, J. Díaz, J. Pagonabarraga, A. Aleu, J.L. Martí-Vilalta, J. Pradas
Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Introducción. El golpe de calor (*heat stroke*) es una entidad grave que se caracteriza por hipertermia > 40 °C junto a disfunción del sistema nervioso central (SNC) –delirium, convulsiones e incluso coma–. Los pacientes presentan hipertermia, taquicardia e hiperventilación, y evolucionan hacia un fallo multiorgánico que condiciona el pronóstico. El AMAN (*acute motor-axonal neuropathy*) es una variante del síndrome de Guillain-Barré, que se caracteriza por presentar datos electrofisiológicos y neuropatológicos que demuestran lesión axonal; corresponde a un 5% de los casos. Presentamos dos pacientes que desarrollaron tetraparesia una semana después de sufrir un golpe de calor.

Casos clínicos. Caso 1: mujer de 71 años sin antecedentes de interés, que presenta disminución del nivel de consciencia (GCS 3) e hipertermia de 41 °C. Analíticamente presenta hipocalemia y alcalosis respiratoria, y a las 6 horas presenta fallo multiorgánico –hipotensión, rabdomiolisis (CK 12.916 U/L), fallo renal (Cr 166 mmol/L), daño miocárdico (TropT 0,66 µg/L) y hepático (AST 438 U/L) y CID (plaquetas 21.000 × 10⁶/L, INR 1,48)–. Se realizan cultivos de orina, sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR) sin evidencia de infección. La bioquímica del LCR no mostraba alteraciones. Tras 10 días de IOT se procede a retirar la sedación y la paciente presenta tetraplejía flácida, con arreflexia universal (excepto deltoideo y tricipital derecho) y RCP flexor bilateral. Se repite la punción lumbar, que muestra disociación albuminocitológica, y se solicita un electromiograma (EMG) cuyos resultados son compatibles con AMAN. La serología de *C. jejuni* y los anticuerpos antigangliósidos fueron negativos. Se realizó tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas, sin que presentara una mejoría clínica. Caso 2: varón de 48 años con antecedentes de meningitis en la infancia (sin secuelas) que acude a Urgencias por presentar hipertermia de 42 °C y cuadro confusional que evoluciona hacia el estupor. Desarrolla fallo multiorgánico, que precisa traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), con

resultados negativos para los cultivos de sangre, orina, heces y LCR (hasta el resultado se instaura cobertura de meningoencefalitis). En el LCR no había células y las proteínas eran de 0,51 g/L. Una semana tras el inicio del cuadro el paciente desarrolla tetraparesia, con reflejos preservados y RCP flexor bilateral. Se repite la punción lumbar que muestra unas proteínas de 1,52 g/L (sin células). Se realiza un EMG cuyos hallazgos son compatibles con un AMAN. La serología de *C. jejuni* y los anticuerpos antigangliósidos fueron negativos. El paciente recibió tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas, con buena evolución clínica que le permite la deambulación. La clínica inicial de ambos pacientes es compatible, tras descartar un origen infeccioso, con un golpe de calor. Se han descrito diversas secuelas neurológicas en esta entidad (hasta en un 33% de ellos, principalmente deterioro cognitivo, ataxia y hemiparesia); es rara la asociación con neuropatía periférica. Se han publicado cuatro casos de polineuropatías agudas secundarias a golpe de calor; tres de ellos han presentado en el estudio electrofisiológico datos compatibles con síndrome de Guillain-Barré, sin afectación axonal como en nuestros casos. El AMAN se ha relacionado hasta en un 76% de los casos con infección por *C. jejuni* y con la presencia de anticuerpos antigangliósidos (GM1, GD1a y GD1b), aunque en nuestros pacientes resultaron negativos. También se ha descrito un predominio estacional (verano), relacionado con el aumento de infecciones por *C. jejuni*. El mecanismo fisiopatológico que provoca un daño axonal tras un golpe de calor no está aclarado, pero se especula que una reacción de citocinas destruya la barrera hemato-neuronal y provoque la exposición del antígeno del nervio periférico y una respuesta autoinmune contra él.

Conclusiones. El golpe de calor es una entidad que puede provocar el desarrollo de una polineuropatía aguda; es importante el diagnóstico precoz y la instauración de un tratamiento. Son claves para el diagnóstico precoz la clínica, la bioquímica del LCR y el estudio electrofisiológico.

HEMORRÀGIA INTRACEREBRAL ESPONTÀNIA BILATERAL SECUNDÀRIA A REACCIÓ TIRAMÍNICA

M. Martínez-Lage^a, A. Martínez Domeño^a, L. Molina-Porcel^a, J. Martí-Fàbregas^a, J. ^aPérez Blanco

^a Servei de Neurologia. ^b Servei de Psiquiatria. Hospital de Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.

Introducció. Tan sols el 2% de les hemorràgies intracerebrals (HIC) són bilaterals. Les etiologies més habituals són: defectes de la coagulació, neoplàsies, angiopaties i trombosis venoses cerebrals. Presentem el cas d'una pacient amb HIC bilateral degut a reacció tiramínica per consum de formatge en el context de tractament amb IMAO ('efecte formatge').

Cas clínic. Dona de 46 anys, exfumadora, diagnosticada de trastorn depressiu major recurrent resistent al tractament, actualment amb liti (400 mg/12 h) i fenelzina (30 mg/12 h). Consulta per cefalea intensa holocranial de instauració brusca, nàusees i alteració en l'evocació del llenguatge. A l'exploració física la tensió arterial a l'ingrés era de 130/85 mmHg. Destacava afàsia d'expressió i hiperreflexia generalitzada. Més endavant es van objectivar alteracions neuropsicològiques d'afectació frontal. La tomografia computaritzada (TAC) cranial objectivà un hematoma cortical frontal dret i un hematoma cortical frontal prerrolàndic esquerra, ambdós oberts a espai subaracnoïdal. L'arteriografia mostrà els canvis secundaris a l'ocupació d'espai dels hematomes i estenosis de artèria vertebral dreta del 50% com a troballa. Litèmia normal (0,64 mmol/L). Marcadors tumorals negatius. Funció tiroïdal normal. Rx de tòrax i ECG sense alteracions. PCR < 5 mg/dL. Doppler transcranial normal. Estudi de discràsia sanguínea (incloent factor VII, factor de von Willebrand, cofactor de ristocetina) normal. Es va fer ressonància magnètica (RM) cranial (incloent seqüències d'ecogradient) als dos mesos de l'inici persistent restes d'he-

morràgia sense cap lesió subjacent. Es va decidir tractament mèdic. L'evolució clínica va ser favorable amb milloria complerta de l'afàsia i milloria significativa de les lesions neuropsicològiques, sense recurrències després d'un seguiment de sis mesos. Durant l'ingrés i després d'una anamnesis dirigida, la pacient va referir consum de formatge curat en quantitats importants just abans de l'inici del quadre, amb la confiança de que ja ho havia fet abans sense cap simptomatologia adversa. La HIC espontània pot ser secundària a múltiples etiologies; destaca la hipertensió arterial (HTA), angiopatia amiloide, aneurismes, malformacions arterio-venoses, fàrmacs antitrombòtics, tòxics (cocaïna, alcohol, amfetamines...), tumors, malalties hematològiques i vasculitis; etiologies que varien quan es tracta d'HIC bilaterals. L'estudi etiològic en la nostra pacient va ser negatiu, incloent vasculopaties (arteriografia cerebral normal), recerca de tumor primari o metastàtic, malalties hematològiques, angiopatia amiloide (edat, RM ecogradient sense microsagnats). L'etiologia hipertensiva es descartà per la manca d'antecedents i xifres elevades, la topografia dels hematomes i la seva bilateralitat. La resta de possibilitats es van descartar per anamnesis i resultats analítics normals. En la nostra pacient, per exclusió de les causes abans esmentades i la possible relació causal amb la transgressió dietètica ens va fer atribuir l'HIC a una reacció tiramínica deguda a la coincidència de tractament amb IMAO i consum de formatge curat. Existeixen molt pocs casos a la literatura de HIC per efecte tiramínic. La majoria són aportacions molt antigues, diagnosticades en la era pre-TC. Els pocs casos comunicats corresponen a HIC úniques, amb una edat mitjana de 40 anys i un predomini en les dones. El pic de hipertensió arterial pot ser paroxíctic i transitori i, com en el nostre cas, el pacient pot estar normotens al seu ingrés.

Conclusions. La reacció tiramínica és una causa excepcional d'hemorràgia intracerebral bilateral. El seu diagnòstic s'hauria de fer després de descartar altres etiologies.

ESPECTROSCOPIA PER RESONÀNCIA MAGNÈTICA A LA NEUROCISTICERCOSI

L. Molina-Porcel^a, R. Belví^a, L. San Román^b, J. Díaz-Manera^a, E. Guardia^b, J. Barrios^c, J. Muñoz^c, A. Aleu^a, A. Escartín^a

^a Servei de Neurologia. ^b Unitat de Neuroradiologia.

^c Unitat de Malalties Infeccioses. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.

Introducció. La neurocisticercosi és una infestació per *Taenia solium* amb el porc com principal hoste intermig. És la principal causa d'epilèpsia adquirida tardana en països en vies de desenvolupament. Els criteris diagnòstics són clínics, epidemiològics, serològics i radiològics –tomografia computaritzada (TAC)/ressonància magnètica (RM). L'espectrometria per RM s'ha fet servir per a fer el diagnòstic diferencial de lesions quístiques, per al estudi de la fisiopatologia del quist i s'ha proposat com a mètode d'estudi de la viabilitat.

Cas clínic. Dona de 26 anys, natural de Bolívia, sense antecedents familiars ni personals d'interès que consulta per cinc crisis epilèptiques tonicoclòniques generalitzades en els darrers 11 mesos. L'exploració física és normal. La RM cranial mostra múltiples quists amb presència d'escòlex, a la zona del parènkima i intraventricular, amb un mínim edema perilesional. El líquid cefalorraquídi mostra eosinofília i serologia compatible amb neurocisticercosi. Realitzem seqüències espectromètriques univoxel amb temps d'eco de 36/131 ms centrades en un quist de la regió frontoparietal esquerra, i s'objectiva deplecció de n-acetil aspartat, tot i que amb persistència d'aquest pic, presència de lactat i de mioinositol, persistència de nivells de colina amb creatinina elevada. Es trobaren baixos els nivells de n-acetil aspartat tot i que persisteixen probablement per contaminació parenquimatosos, ja que és un marcador neuronal que no té a veure amb l'activitat del quist. Trobem pics de lactat i d'aminoàcids que són típics de processos

infecciosos de característiques inespecífiques. Trobem elevats els nivells de creatinina fosforilada associats a colina, que tot i que en un estudi *ex vivo* ho havien relacionat amb activitat de la paret muscular del quist, i per tant amb un quist viable, *in vivo* això ha estat més difícil de demostrar perquè la creatinina forma part del metabolisme del sistema nerviós central i es troba aixecada en ambdós casos. Una limitació del tipus de tècnica de univoxel és la de discernir si la presència de determinats alteracions en els metabòlits és degut a contaminació parenquimatosos o al propi quist com és el cas de la creatinina.

Conclusions. L'espectrometria per RM recolza la natura infecciosa del quist i la viabilitat del paràsit. Aquesta informació pot ajudar a seleccionar la millor teràpia pel malalt.

HEMORRAGIA CEREBRAL MASSIVA COM A CAUSA DE MORT EN UN CAS D'ENCEFALOPATIA DE CREUTZFELDT-JAKOB

I. Pericot-Nierga, A. Turón-Estrada, S. López-Pousa, M. Lozano-Gallego, J. Garre-Olmo, M. Hernández-Ferrándiz, V. Morante-Muñoz, A. Isern-Vila, E. Gelada-Batlle, K. Molina-Frometa

Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències (UVaMiD).

Hospital de Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària (IAS). Girona.

Introducció Les encefalopaties espongiformes transmissibles humanes es poden presentar com malalties esporàdiques, infeccioses i hereditàries. L'agent responsable de totes elles és el prió, que es propaga i diposita progressivament en el sistema nerviós central. El prió es genera a partir d'un canvi conformacional en la proteïna priònica PrP, que és un component fisiològic de les cèl·lules nervioses normals. La majoria de casos de malalties per prions (85%) són casos esporàdics en els quals, per causes encara desconegudes, s'ha produït de forma espontània la conversió de la isoforma normal PrP a la isoforma patològica causant de la malaltia. L'encefalopatia de Creutzfeldt-Jakob sol presentar-se en adults de mitjana i avançada edat, especialment a partir dels 70 anys. Clínicament dona lloc a una demència ràpidament evolutiva associada a mioclonies i altres símptomes focals neurològics, com disfunció cerebel·losa o deteriorament visual. Presentem el cas clínic d'un pacient de 61 anys amb encefalopatia de Creutzfeldt-Jakob.

Cas clínic. Pacient de 61 anys d'edat, sense antecedents patològics d'interès, que consulta per dificultat en la concentració i dèficit de memòria recent d'uns tres mesos d'evolució, associat a lentitud psicomotora. L'exploració neurològica a l'inici fou normal, així com una anàlisi bàsica, una tomografia computaritzada (TAC) cranial i una punció lumbar. Es va practicar un electroencefalograma (EEG), que va mostrar una activitat de fons lentificada amb una activitat delta amb voltatges alts que es presentaven en salves, i la ressonància magnètica (RM) cranial va evidenciar una hiperintensitat cortical en seqüències T₂, FLAIR i difusió. L'exploració neuropsicològica va mostrar un alentiment psicomotor, desorientació en el temps, espai i persona i un dèficit en la memòria verbal, memòria immediata i memòria d'aprenentatge. El pacient va presentar un empitjorament progressiu, i als quatre mesos de l'inici de la clínica presentava una síndrome afaso-apracto-agnòsica, mioclonies, rigidesa generalitzada, incontinència urinària, *grasping* bilateral i mutisme acínic. L'estudi de la proteïna 14.3.3 del líquid cefalorraquídi (LCR) va ser positiva i l'estudi anatomopatològic va confirmar una encefalopatia de Creutzfeldt-Jakob esporàdica. La causa immediata de mort va ser una hemorràgia cerebral massiva que afectava els lòbuls temporal i occipital de l'hemisferi cerebral dret, així com una altra a l'hemisferi cerebral-lós dret.

Conclusions. Presentem el cas clínic d'un pacient de 61 anys amb encefalopatia de Creutzfeldt-Jakob esporàdica que va iniciar amb un deteriorament cognitiu ràpidament evolutiu, sent *exitus* als sis

mesos de l'inici de la clínica. La causa immediata de mort va ser una hemorràgia cerebral massiva.

EFICÀCIA DIFERENCIAL DEL TRACTAMENT AMB ANTICOLINESTERÀSICS SOBRE LA FUNCIÓ COGNITIVA GLOBAL DURANT UN PERÍODE DE SIS MESOS

A. Turón-Estrada, S. López-Pousa, I. Pericot-Nierga, J. Garre-Olmo, J. Vilalta-Franch, M. Lozano-Gallego, M. Hernández-Ferrándiz, E. Gelada-Batlle, V. Morante-Muñoz, A. Isern-Vilardell, K. Molina-Frometa

Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències (UVaMiD).

Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària (IAS). Girona.

Introducció. Actualment hi ha diversos fàrmacs anticolinesteràsics (AChE) disponibles per al tractament simptomàtic de la malaltia d'Alzheimer (MA) en fases lleugeres i moderadament greus. Tots els assajos clínics aleatoritzats, paral·lels i doble cec han mostrat una eficàcia superior al placebo. Fins al moment no s'han realitzat estudis sobre l'eficàcia diferencial de cada AChE. L'objectiu del estudi és determinar l'eficàcia diferencial dels AChE respecte a una mostra història de pacients amb MA no tractats amb AChE.

Pacients i mètodes. Estudi prospectiu observacional de l'evolució de la capacitat cognitiva en pacients amb MA probable (criteris NINCDS-ADRDA) de gravetat lleugera i moderada durant un període de sis mesos. Els pacients es van valorar en el moment basal i als sis mesos amb el *Mini Mental State Examination* (MMSE). Es va aplicar un model lineal general per a mesures repetides amb la puntuació del MMSE com a variable dependent, el tipus de tractament com a variable independent i la gravetat, l'edat i la puntuació basal de MMSE com a covariables. La mostra estava formada per 150 pacients, dels quals 40 van iniciar tractament amb donepezil, 31 amb rivastigmina, 32 amb galantamina, i 47 formaven part d'una mostra històrica de pacients atesos a la UVaMiD entre els anys 1991 i 1996 que no s'havien tractat amb AChE. L'edat mitja va ser de 73,8 anys (DE = 6,9; interval = 52-86), el 69,9% eren dones, la gravetat va ser lleugera en el 76,7% dels casos i la puntuació basal del MMSE va ser de 17,8 punts (DE = 3,8; interval = 7-27).

Resultats. No hi havia diferències significatives entre els grups en aquestes variables. La dosi mitja d'AChE va ser de 5,87 mg/dia (DE = 1,92), 6,41 mg/dia (DE = 1,82) i 14,81 mg/dia (DE = 6,25) per als pacients tractats amb donepezil, rivastigmina i galantamina. Als sis mesos la diferència en la puntuació del MMSE respecte al grup no tractat va ser de 1,6 punts per a donepezil –interval de confiança (IC) del 95% = 0,77-2,33; $p = 0,001$ –, de 0,97 punts per a rivastigmina (IC del 95% = 0,11-1,70; $p = 0,035$) i de 0,97 punts per a galantamina (IC del 95% = 0,14-1,80; $p = 0,013$). No es van observar diferències significatives d'eficàcia entre els grups que es van tractar amb AChE ($p > 0,05$).

Conclusions. El tractament amb AChE retarda significativament el deteriorament cognitiu global associat a la MA durant un període de sis mesos. No existeixen diferències significatives entre l'eficàcia de donepezil, rivastigmina i galantamina.

LESIONS FRONTALS TRANSITÒRIES EN LA IRM D'UNA PACIENT AMB STATUS PARCIAL MOTOR

R. Velasco, L. Romero, A. Escrig, S. Martínez-Yelamos, C. Majós E. Elises, F. Rubio

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Introducció. Les alteracions transitòries en la senyal de la IRM inclouen un diagnòstic diferencial ampli. En pacients amb crisis comicials/status aquestes poden ser conseqüència de l'activitat comicial. Presentem una pacient amb status parcial que va presentar imatges reversibles en la IRM.

Cas clínic. Dona de 72 anys que va ingressar al nostre hospital per quadre de crisis tonicoclòniques generalitzades. Inicialment la pacient estava afebril però durant la seva estada a urgències es va constatar febre de 38,5 °C. L'exploració neurològica era normal, així com la resta de l'exploració física. La tomografia computaritzada (TAC) cranial amb contrast no mostrava alteracions i l'estudi del líquid cefalorraquidi (LCR) va resultar normal. La resta d'exploracions no mostraren indicis sobre el possible focus de la febre. Es va instaurar tractament amb àcid valproic i antibiòtic empíric. Durant l'ingrés la pacient va presentar nous episodis comicials, en forma de crisis repetides parcials simples versives cap a la dreta i parcials motores d'ambdós hemicossos de forma alternant. L'electroencefalograma (EEG) va ser compatible amb crisis parcials motores d'origen frontal dret. La IRM craneal que es va realitzar als tres dies de l'ingrés mostrava un augment de la senyal cortical frontal parasagital bilateral, de predomini dret, en seqüències potenciades en T₂, FLAIR i difusió, així com disminució de senyal en el coeficient d'atenuació (ADC). La pacient va millorar clínicament amb un control de les crisis als cinc dies amb fenitoïna i clonazepam. Durant l'ingrés es va descartar patologia vascular, inflamatoria o infecciosa amb els exàmens complementaris pertinents. Es va repetir l'estudi amb IRM als 15 dies, i es va constatar una completa resolució dels canvis de senyal que s'havien identificat prèviament.

Conclusions. Destaquem del cas la reversibilitat de les imatges de la IRM, i a més de l'evolució temporal, el fet que les lesions fossin corticals, no captessin contrast i, sobretot, la correlació anatòmica amb el focus epilèptic per EEG que donaria suport a la nostra

ESCLEROSI TUBEROSA DE BOURNEVILLE: SEGUIMENT D'UN PACIENT PORTADOR DE LA MALALTIA DES DEL SEU INICI ALS 4 MESOS DE VIDA FINS A L'EDAT DE 42 ANYS EN EL MOMENT ACTUAL

A. Pou Seradell^a, F. Alameda Quillet^b

^a Servei de Neurologia. ^b Servei de Patologia.

Hospital del Mar. UAB. Barcelona.

Objectiu. Aportar l'estudi detallat, durant 42 anys, de les eventualitats clíniques neurològiques i anatomopatològiques d'un pacient amb esclerosi tuberosa (ET) i millor conèixer així el potencial evolutiu de la malaltia.

Cas clínic. S'aporta un pacient examinat per nosaltres (APS) a l'edat de 4 mesos per síndrome de West i controlat des d'aquella data (1962) fins a l'actualitat –març 2004– periòdicament. El diagnòstic d'ET es va sospitar inicialment per presentar dues taques acromi-ques a la pell, i el pare, típic adenoma facial de Pringle; el diagnòstic es va poder confirmar 7 anys més tard: va néixer (1969) una germana amb la malaltia i també ha estat controlada fins l'actualitat. Un altre germà és normal. Crisis epilèptiques: varen ésser controlades a partir dels 6 anys de vida, manté tractament anticomicial. Retard intel·lectual: no s'ha pogut escolaritzar, però ha treballat amb rendiment adient en tallers especialitzats. Alteracions estructurals encefàliques: als 15 anys (1977) va requerir *shunt* VA per hidrocefàlia secundària a tumoració paraventricular i als 17 anys (1979) va ésser operat d'un astrocitoma subependimari calcificat (Dr. Llovet) amb bon resultat operatori fins ara. Tumoració renal: als 42 anys (2004), exèresi d'una gran tumoració abdominal esquerra (Dr. Gelabert); correspon a un angiomiolipoma renal, sagnant a repetició, amb distensió progressiva de càpsula, constituint una geganta tumoració abdominal. Bon resultat operatori.

Conclusions. El millor coneixement de l'ET implica el seu estudi longitudinal. La síndrome de West no implica forçosament mal pronòstic de l'epilèpsia lligada a l'ET, el retard mental pot no ésser profund si es controla l'epilèpsia. La intervenció neuroquirúrgica pot resoldre definitivament la simptomatologia tumoral encefàlica. L'angiomiolipoma pot adquirir aspecte pseudotumoral de gran magnitud.