



Societat Valenciana de Neurologia



LIBRO DE RESÚMENES

XXX Reunión Anual de la Sociedad Valenciana de Neurología.

Valencia, 26 y 27 de Abril de 2013

COMUNICACIONES ORALES

CRANIECTOMÍA DESCOMPRESIVA EN INFARTO MALIGNO DE ARTERIA CEREBRAL MEDIA. EXPERIENCIA TRAS IMPLANTACIÓN DE UN PROTOCOLO EN EL HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓN.

Renau Lagranja, J. Arnau Barrés, J. Molla Insa, B. Bas Abad, M. Vidal Tegedor, B. Merino Peña, J. Cortés Andrés, O. González Bonet, L. Goig Reverter, F. Geffner Sclarsky, D. Hospital General de Castellón.

INTRODUCCIÓN: los pacientes con infarto maligno de arteria cerebral media (ACM) suelen mostrar deterioro neurológico en las primeras 24-48 horas, siendo la mortalidad del 80% en los tratados con medidas conservadoras. Diversos estudios randomizados han mostrado un descenso de la mortalidad en los pacientes tratados con craniectomía descompresiva (CD) en las primeras 48 horas, aunque a expensas de un mal pronóstico funcional entre los supervivientes, lo cual genera diversas consideraciones éticas.

OBJETIVO: presentar los resultados de una serie de pacientes con infarto maligno de ACM tratados con CD tras la aplicación de un protocolo de actuación en el hospital general de Castellón.

MATERIAL Y MÉTODOS: registro prospectivo durante un periodo de 4 años (diciembre de 2008 a diciembre de 2012). Se recogen datos epidemiológicos (edad, sexo), gravedad del ictus (NIHSS), retraso hasta la craniectomía, mortalidad, situación funcional según escala de Rankin (ERm) a los 3, 6 y 12 meses y encuesta de satisfacción telefónica a pacientes y/o familiares.

RESULTADOS: En este periodo se ha realizado CD por infarto maligno de ACM a 8 pacientes, 62% varones, edad media 45 años (rango 34-60). La NIHSS inicial (mediana) fue de 21 ± 3.7 . Se realizó fibrinólisis endovenosa a 5 pacientes (62%) y fibrinólisis intraarterial a uno (12%). El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta la intervención fue de 47 horas (rango 13-96), en 5 pacientes se realizó antes de las 48 horas y en 3 pacientes después. 2 pacientes fallecieron durante el ingreso (25%), ambos tratados en las primeras 48 horas, debido al edema cerebral. Todos los supervivientes presentaron ERm de 4-5 al alta y a los 3 meses. A los 6 y 12 meses la ERm fue de 3 en un paciente y de 4-5 en el resto. Todos los pacientes entrevistados aseguran estar satisfechos por la intervención realizada.

CONCLUSIONES: la CD es una práctica segura en nuestro hospital, que reduce la mortalidad en los pacientes con infarto maligno de ACM. No hemos encontrado diferencias significativas en el pronóstico funcional entre los pacientes que se trataron antes o después de las 48 horas. No se realizó CD a ningún paciente mayor de 60 años. Los dos pacientes fallecidos presentaron deterioro neurológico en las primeras 24 horas y edema cerebral refractario al tratamiento. Todos los pacientes y familiares entrevistados aseguran estar satisfechos tras la intervención a pesar de las secuelas neurológicas.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y NEUROFISIOLÓGICA DE UNA SERIE DE NMM EN SEGUIMIENTO EN LA ACTUALIDAD EN EN LA UNIDAD DE NEUROMUSCULAR DEL H. U Y P LA FE, Y LA RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON IGIV.

Agüellella Linares, C; Ibáñez Juliá, MJ; Chumillas Luján, MJ; Millet, E; Sivera Mascaró, R; Sevilla Mantecón, T. Unidad de Neuromuscular del H. U. y P. La Fe (Valencia)

INTRODUCCIÓN: La Neuropatía Motora Multifocal (NMM) es una enfermedad rara que se caracteriza por una debilidad asimétrica, lentamente progresiva en extremidades y bloqueos de conducción (BC) en los estudios neurofisiológicos, con respuesta al tratamiento inmunomodulador. Algunos pacientes con un cuadro clínico compatible no tienen BC detectables.

OBJETIVOS: Descripción clínica y neurofisiológica de las NMM seguidas la actualidad en la Unidad de Neuromuscular del H. U y P la Fe.

MATERIAL Y MÉTODOS: Descripción retrospectiva de las características demográficas, clínicas, neurofisiológicas y de laboratorio de una serie de 11 pacientes con NMM seguidos en la actualidad en nuestra unidad, siguiendo los criterios diagnósticos de la guía de consenso de la EFNS/PNS de 2010, y la respuesta al tratamiento con IgIV. Se excluyen pacientes con afectación motora monofocal y aquellos que muestran alteración de las conducciones sensitivas en EMG.

RESULTADOS: Se encuentran en seguimiento 11 pacientes: (7 hombres - 3 mujeres). Edad media de inicio: 43 años [30 - 56 años]. Debilidad asimétrica en extremidades al inicio: MS al inicio en 10 pacientes y distal en MI en 1 paciente. De los 11 pacientes, 8 refieren fasciculaciones y/o calambres. Los reflejos osteotendinosos están reducidos y/o abolidos en la extremidad afectada en 9 pacientes. En ningún caso se detectó hiperreflexia. No existe afectación de pares craneales, signos de primera motoneurona ni signos de afectación bulbar en ningún paciente. Al inicio de la clínica no presentan alteraciones sensitivas, aunque en el curso de la enfermedad en dos pacientes se evidencian cambios sutiles de la sensibilidad vibratoria en MMII y tres pacientes refieren parestesias distales sin cambios en la exploración. Los estudios neurofisiológicos identifican BC definidos en 6 pacientes y en un caso 1 bloqueo probable. No se identifican BC en cuatro pacientes. Las conducciones sensitivas no se encontraban afectadas en ningún caso. Pruebas de laboratorio: LCR analizado en 5 pacientes, Me 33, [30-90 mg/dl]. Anticuerpos antiGM1 medidos en 8 pacientes: dos positivos a títulos altos, resto negativos. RMN plexo realizada a 4 pacientes, todos sin alteraciones. Todos han recibido tratamiento con IgIV: 7 mejoraron, 2 se mantienen estables y en dos se ha modificado el tratamiento (por fracaso y efectos secundarios).

CONCLUSIONES: Los estudios NFG clasifican a los pacientes según presenten o no BC: 6 pacientes tienen un diagnóstico definitivo de MMN con CB, un paciente cumple criterios de probable MMNCB y 4 pacientes presentan MMN sin BC sin observar diferencias en la respuesta al tratamiento IgIV.

DEMENCIAS: DIAGNÓSTICO POR FUSIÓN PET-RM

Aparici Robles, F. Sopena Novales, P.* Aparisi Rodriguez, F. Martinez Carsi, C.* Sopena Monforte, R. Servicio de Radiología. Hospital NISA 9 Octubre. Valencia. *Servicio de Medicina Nuclear. Hospital NISA 9 Octubre. Valencia

INTRODUCCIÓN: el diagnóstico de las demencias se apoya en los estudios de neuroimagen, tanto de RM como de PET. Actualmente estas exploraciones se valoran de forma independiente. La fusión de imágenes morfológicas de la RM con las funcionales del PET, puede ayudar al diagnóstico de demencias.

OBJETIVOS: Valorar la utilidad de la fusión RM-PET en el diagnóstico de demencias frente al empleo de RM o PET de forma independiente.

MATERIAL Y METODOS: Revisión de pacientes con estudios de PET y RM en nuestro centro. Valoración de parámetros en la imagen de RM morfológica (talla ventricular, dilatación de astas temporales, atrofia cortico-subcortical frontal, temporal o global, lesiones vasculares), RM avanzada (Espectroscopia) y PET (captación de glucosa y su distribución) de forma independiente y conjunta.

RESULTADOS: Las alteraciones de consumo de glucosa en PET no se correlacionan con alteraciones en los parámetros de RM morfológica en pacientes con demencia incipiente. La correlación clínica con el diagnóstico de demencia por RM aumenta con el empleo de RM Espectroscopia y fusión PET-RM.

CONCLUSIONES: El empleo de las imágenes de fusión PET-RM mejora la rentabilidad diagnóstica de los estudios valorados de forma independiente.

¿COMO PUEDE LA WII® BALANCE BOARD AYUDARNOS EN LA VALORACIÓN Y TRATAMIENTO DE LOS PROBLEMAS DE EQUILIBRIO DE PACIENTES CON DAÑO CEREBRAL?

Noé E, Llorens R*, Verdecho I, Colomer C, Moliner B, Alcañiz M*, Martinez-Crespo G, Fernandez-Gonzalez E, Baldoví A, Ferri J. Servicio de Neurorrehabilitación de los Hospitales NISA. * Instituto Interuniversitario de Investigación en Bioingeniería y Tecnología Orientada al Ser Humano (Labhuman), Universitat Politècnica de València.

INTRODUCCIÓN: Los problemas de equilibrio son uno de los déficits mas frecuentes y mas discapacitantes que presentan los pacientes con daño cerebral adquirido. La evaluación objetiva de estos problemas suele requerir sistemas posturográficos a menudo muy costosos. La rehabilitación de estas dificultades incluye abordajes clásicos, a menudo tediosos, o sistemas tecnológicos poco aplicables a la población con daño cerebral.

OBJETIVO: diseñar y validar clínicamente un sistema de evaluación y rehabilitación del equilibrio para pacientes con daño cerebral basado en la plataforma Wii Balance Board (WBB).

MÉTODO: Se presentan tres estudios: 1º) Estudio de validación (correlación): correlación de resultados (análisis sensorial, límites de estabilidad y estrategias posturales) de un sistema de posturografía basado en la WBB comparado con escalas clínicas de equilibrio (Escala de Berg, Escala de Tinetti, Test de Alcances, Escala de Brunel, Step-Test, Sit-to-Stand, Up&Go, 10mWT) y con posturografía tradicional (NedSVE-IBV) en 10 pacientes con daño cerebral 2º) Estudio de eficacia (ANOVA medidas repetidas: inicio-fin): eficacia de un software específico de rehabilitación (20 sesiones) diseñado para la WBB (n=9) versus fisioterapia convencional (n=8) y 3º) Estudio de generalización (ANOVA medidas repetidas: inicio-fin-fin+1mes): estudio de eficacia en dos muestras (n=10) de larga cronicidad (entre 6 meses y 2 años de evolución versus mas de 4 años de evolución) y estudio de persistencia de ganancias un mes después de finalizar el tratamiento.

RESULTADOS: el sistema de valoración posturográfico con la WBB mostró buena validez convergente (rango de valores de $r = 0.5-0.9$ $p < 0.01$) con sistemas posturográficos clásicos y correlacionó con las alteraciones clínicas del equilibrio. Los pacientes que emplearon el sistema de rehabilitación con WBB mostraron una mejoría significativamente mayor (GroupxTime effect < 0.01) que los sometidos a fisioterapia convencional en la puntuación de la Escala de Berg ($p < 0.01$) y el Test de Alcances ($p < 0.01$). El sistema mostró mejorías similares en muestras de larga cronicidad con mayor persistencia del efecto en muestras de menor cronicidad.

CONCLUSIONES: La WBB es un sistema útil para la valoración y rehabilitación de pacientes con daño cerebral. Estos beneficios deben tenerse en cuenta sobre todo considerando su bajo coste, su portabilidad y su eficacia aun en muestras de larga cronicidad.

LA LEUCOENCEFALOPATÍA MULTIFOCAL PROGRESIVA EN LA ERA DE LOS MONOCLONALES.

Lorente Gomez L 1 , Navarro Cantó L 1, Sola Martinez D. 1, Alom Poveda J. 1, Landete Pascual L 2, Casanova Estruch B. 3. 1- Hospital General Universitario de Elche (Alicante). 2- Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. 3-Hospital Universitari La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN: La Leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una infección vírica del SNC, que recientemente se ha relacionado con el tratamiento con Natalizumab (NTZ) en pacientes con Esclerosis Múltiple (EM), con 343 casos de LMP confirmados en todo el mundo desde la comercialización del fármaco hasta Marzo 2013. Se trata de una forma más benigna y con menor mortalidad que otras formas de LMP hasta la fecha descritas, que ocurrían casi únicamente en pacientes inmunodeprimidos por VIH u otras enfermedades malignas, y que en la actualidad se presenta sobre todo en pacientes tratados con anticuerpos monoclonales o inmunosupresores.

OBJETIVO: Realizar una revisión de la LMP (patogenia, clínica, pronóstico y tratamiento) a través del estudio descriptivo de cinco casos

MATERIAL Y MÉTODOS: Describimos 5 casos de LMP; dos casos en pacientes con EM en tratamiento con NTZ, dos con neoplasias hematológicas de base y un último caso en un paciente VIH. Se compara el grado de inmunodepresión previa en función de la enfermedad basal y/o tratamiento inmunosupresor que haya recibido el paciente, la presentación clínica, forma de diagnóstico, tratamiento y pronóstico de cada uno de los casos.

CONCLUSIÓN: El seguimiento clínico y de neuroimagen es fundamental para la detección temprana de LMP, pudiendo llegar a detectarse incluso formas asintomáticas. Actualmente no existe tratamiento específico para esta entidad. La restauración del sistema inmune, y la suspensión del NTZ, constituyen el tratamiento más eficaz; sin embargo puede complicar el curso clínico el posible síndrome de reconstitución inmunitario secundario. El conocimiento mayor de esta entidad, así como su manejo, son esenciales dada la documentación emergente de casos de LMP en pacientes que reciben tratamientos inmunomoduladores basados en anticuerpos monoclonales como en Natalizumab.

COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS DE LA ENDOCARDITIS

Giménez Martínez, J.M.; Blanco Cantó, M.E; Martí Martínez, S.; González Belmar, P.; Méndez Miralles, Ma.; Hernández Rubio, L.; Pampliega Pérez, A.; Leiva Santana, C. Hospital General Universitario De Alicante. Servicio De Neurología.

INTRODUCCIÓN: La endocarditis infecciosa es la inflamación debida a la invasión generalmente bacteriana o fúngica, que afecta a la capa más interna de las tres principales en que se divide el corazón. Es importante recordar que un importante número de casos de endocarditis debutan con una complicación neurológica, siendo además una complicación frecuente. La manifestación de la endocarditis con clínica neurológica supone además un peor pronóstico, con un aumento muy significativo de la mortalidad.

OBJETIVOS: El objetivo de este trabajo es dar a conocer nuestra experiencia a través de casos clínicos de endocarditis infecciosa con complicaciones neurológicas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Realizamos una revisión de los casos de endocarditis acontecidos en los últimos años en el Hospital General Universitario de Alicante, centrándonos en aquellos que presentaron complicaciones neurológicas y especialmente aquellos en que la complicación neurológica fue la clínica de debut del paciente. Del mismo modo, efectuamos una revisión bibliográfica sobre las recomendaciones en cuanto al diagnóstico, tratamiento y consideraciones especiales en torno a esta patología.

RESULTADOS: Las complicaciones neurológicas son la primera manifestación clínica de una endocarditis en el 10-15% de los casos. Además, son una complicación frecuente, describiéndose en un 20-40% de los casos de endocarditis infecciosas.

CONCLUSIONES: La presencia de complicaciones neurológicas implica peor pronóstico vital para el paciente, incrementando hasta 3.2 veces la mortalidad (hasta 40% de mortalidad), constituyendo la principal causa de mortalidad tras el fallo cardiaco.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA. ANÁLISIS DE UNA SERIE DE CASOS.

Mascarell Estrada, J; Domingo Monge, F.J.; Sánchez Martínez, J.M; Gómez Betancur, L.F.; Vilaplana Dominguez, L.; Carcelén Gadea, M.E.; Gozalbes, L.; Parra Martínez, J; Cervelló Donderis, A.; Sancho Rieger, J. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

INTRODUCCIÓN: La hipertensión intracraneal idiopática es un síndrome caracterizado por un aumento de la presión intracraneal en ausencia de proceso expansivo. El diagnóstico se basa en el registro del aumento de la presión intracraneal superior o igual a 25 cm H₂O, sin la presencia de proceso expansivo intracraneal ni de hidrocefalia. Su incidencia es de 1/100.000 habitantes en la población general.

OBJETIVO: El objetivo consiste en realizar una revisión descriptiva de una serie de casos diagnosticados de hipertensión intracraneal idiopática.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos las principales características de ocho pacientes, estudiados en nuestra área, con el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática.

RESULTADOS: Se estudian ocho pacientes, cuatro varones y cuatro mujeres, tres de ellas en edad fértil. Caso 1: Varón de 31 años que consulta por cefalea y déficit visual. En la exploración destaca papiledema bilateral y aumento de mancha ciega izquierda. Mejoría con acetazolamida. Caso 2: Mujer de 31 años que presenta cefalea, cervicalgia, náuseas y acúfenos. En la exploración se objetiva papiledema bilateral con campimetría normal. Mejora con acetazolamida. Caso 3: Varón de 35 años que presenta cuadro de deterioro visual con aumento de la mancha ciega y papiledema bilateral. Antecedente de fiebre Q en tratamiento con doxiciclina. Mejoría con acetazolamida. Caso 4: Varón de 36 años diagnosticado de cefalea crónica diaria de características migrañosas. Múltiples tratamientos sin eficacia. Mejora con acetazolamida. Caso 5: Hombre de 45 años con cefalea diaria intensa, caídas y pérdida de memoria. Se coloca válvula de derivación. Caso 6: Mujer de 17 años que presenta cefalea y pérdida progresiva de agudeza visual. Presenta papiledema bilateral. Se coloca válvula de derivación. Caso 7: Mujer de 25 años. Cefalea, acúfenos y visión borrosa de meses de evolución. Se objetiva papiledema bilateral. Se coloca válvula de derivación. Caso 8: Mujer de 52 años que presenta desde hace 8 meses visión borrosa sin cefalea. Se objetiva papiledema bilateral y restricción del campo visual. Se coloca válvula de derivación.

CONCLUSIÓN: La hipertensión intracraneal idiopática puede debutar con sintomatología banal por lo que es importante tenerla presente en el diagnóstico diferencial de la cefalea. Es importante realizar un fondo de ojo ante sospecha de esta patología ya que en nuestra revisión todos ellos presentaron papiledema bilateral. En cuanto al tratamiento destacar la mejoría clínica de cuatro de los pacientes con acetazolamida. En cuatro de ellos fue necesaria la cirugía con implantación de válvula de derivación de LCR.

FOLLETOS DE INFORMACIÓN EDUCACIONAL EN MIGRAÑA: SATISFACCIÓN PERCIBIDA DE UN GRUPO DE PACIENTES

Medrano V (1), Callejo JM (2), Pérez-Carmona N(3), Abellán I(4), González-Caballero G(4), Beltrán I(5), Más G (6), Pérez-Sempere A(7), López-Hernández N(8), Moltó JM(9).

Hospital General Universitario de Elda (1), Hospital Vega Baja de Orihuela (2), Hospital Marina Baixa(3), Hospital de San Vicente(4), Clínica Benidorm(5), Hospital La Pedrera de Denia(6), Hospital General Univesitario de Alicante(7),Hospital IMED Levante(8), Hospital Verge dels Liris d'Alcoi(9).

INTRODUCCIÓN: Los folletos informativos son una herramienta educativa habitual en la práctica neurológica diaria, mediante este mecanismo se pretende incrementar de primera mano los conocimientos que la población tiene sobre una patología concreta, además de evitar fuentes de información erróneas. Las encuestas son el medio más empleado para conocer la satisfacción de los usuarios con los servicios recibidos.

OBJETIVOS: Evaluar la satisfacción percibida y establecer una retroalimentación informativa que valore la comprensión y la utilidad global de un folleto educativo sobre migraña.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio abierto, prospectivo y multicéntrico sobre una población de pacientes diagnosticados de migraña en diversas consultas de neurología de la provincia de Alicante. En la visita basal se les entrega un folleto informativo de migraña confeccionado por el grupo de estudio de cefaleas de la SVN (CEFALIC). En la visita control se les solicita la cumplimentación de una encuesta personal y por escrito sobre la calidad del folleto.

RESULTADOS Se incluye a un total de 257 pacientes diagnosticados de migraña (83% migraña episódica; 17% migraña crónica), con una edad media de 37,6 años. Confirmaron la lectura del folleto 207 pacientes (80,5%), bien por olvido o desinterés no fue leído por 50 pacientes (19,5%). Al 90% de los pacientes la lectura del folleto les pareció interesante y comprensible. En el 76% de los pacientes aumentó sus conocimientos sobre migraña. En el 50% de los pacientes el folleto resultó útil en la mejora de su migraña.

CONCLUSIONES: La utilización de un folleto educativo sobre migraña resultó comprensible, además incrementó el conocimiento global de la patología y fué útil para mejorar la migraña del paciente. La evaluación de la información educativa que prestamos a nuestros pacientes con migraña debe ser medida para descubrir las causas de descontento, determinar el nivel de calidad del servicio e investigar las posibilidades de mejora de calidad.

ASISTENCIA AL DAÑO CEREBRAL ADQUIRIDO EN EL HOSPITAL LA PEDRERA. ACTIVIDAD EN EL PRIMER AÑO DE FUNCIONAMIENTO.

Más-Sesé G1, Sanchis Pellicer MJ2, Tormo Micó E.3, Riera Arbona Z3, Vicente Más J4, Vallalta Morales M4, Rueda Gordillo D4, Conejo Alba A4, Berbegal Serra J4, Martínez Avilés P4, Oltra Masanet JA4, Femenia Pérez M4. 1.-Unidad de Neurología. 2.-Unidad de Rehabilitación. 3.-Unidad de Psicología. 4.- Unidad de Medicina Interna. Hospital la Pedrera. Dénia (Alicante)

INTRODUCCIÓN: El objetivo de la asistencia a pacientes con Daño Cerebral Adquirido (DCA) en el Hospital la Pedrera (HLP) es la rehabilitación y el cuidado asistencial de las personas afectadas, fomentando el más alto nivel posible de autonomía personal, reportando apoyo y asesoramiento a las familias para favorecer su adaptación, y promoviendo su participación en el proceso rehabilitador.

OBJETIVOS: Presentar la organización asistencial a pacientes con DCA en el HLP, recursos disponibles y tipología de pacientes, y los resultados del primer año de funcionamiento de la Unidad de Daño Cerebral (UDC).

MATERIAL Y METODOS: Descripción del modelo asistencial y la tipología de pacientes atendidos durante el año 2012, a partir del Registro de Atención Hospitalaria del HLP. Se describen variables demográficas, grado de autonomía, situación cognitivo-funcional al ingreso y al alta y destino de los pacientes.

RESULTADOS: El HLP es un Hospital de Atención a Pacientes Crónicos y de Larga Estancia de la Agència Valenciana de Salut. La UDC fue inaugurada en Diciembre de 2011 y atiende a pacientes mediante la metodología de Gestión de Caso y la planificación individualizada de la asistencia por un equipo multidisciplinar, que realiza sistemáticamente una valoración bio-psico-social a todos los pacientes. Durante 2012 se atendieron 111 pacientes, el 65% varones, con una Edad Media de 59 años. La Estancia Media fue 72.6 días y el Índice de ocupación del 144%, suponiendo el 35.6% del total de ingresos del HLP. Causas del DCA: Enfermedad Cerebrovascular (82.2%), Traumatismo craneo-encefálico (6,8%), Tumoral (5%) y Otros (7.2%). Situación funcional (Escala Barthel): Al ingreso 85,7% presentaban discapacidad grave o muy grave. Al alta la discapacidad fue moderada o menor en 63,6%. El 70% de pacientes presentaban al ingreso Rankin=5. Al alta el 55% tenían Rankin \leq 3. El porcentaje de pacientes con afectación cognitiva moderada-severa al ingreso fue 37% (Escala ERLA). Al alta: 82.5% presentaban situación cognitiva normal o afectación leve. Destino al alta: Domicilio (76,5%), Residencia (7,1%), Otro hospital (9,4%). Motivo de alta más frecuente "Curación o mejoría" (83,5%). Fueron éxitos el 5,9%. El Índice sintético de satisfacción según la Encuesta de Opinión de Pacientes fue 99.9%.

CONCLUSIÓN: El modelo de asistencia al DCA en el HLP mejora la autonomía de los pacientes y su estado cognitivo, permitiendo, en la mayoría de casos, el retorno del paciente a su entorno habitual. Esto se consigue mediante una asistencia bio-psico-social (integral), multidisciplinar (integrada) y enfocada hacia las necesidades del paciente y sus familiares (individualizada).

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE LAS FISTULAS ARTERIOVENOSAS DÚRALES INTRACRANEALES CON ONYX

Vázquez-Añón V (1), Mainar E (1), Lago A (2), Tembl J (2), Pascual A (3), Larrea L (4), Llacer J (5) 1.- Sección de Neuroradiología. Hospitales La Fe, Nueve de Octubre y La Ribera. Valencia. 2.- Servicio de Neurología. Hospital La Fe. Valencia. 3.- Servicio de Neurología. Hospital Nueve de Octubre. Valencia. 4.-Servicio de Radioterapia. Hospital Virgen del Consuelo. Valencia. 5.- Servicio de Neurocirugía. Hospital de la Ribera. Valencia"

INTRODUCCIÓN: Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento endovascular de las fistulas arteriovenosas dúrales intracraneales mediante la inyección de onyx a través de un micro catéter por vía arterial o venosa.

MATERIAL Y MÉTODOS: Entre noviembre de 2008 y marzo de 2013 hemos estudiado y tratado 25 pacientes con una FAV dural intracraneal. Según la localización la serie incluye: 11 fistulas de la tienda del cerebelo, 6 del seno longitudinal superior, 7 del seno lateral, una de la torcula y otra del seno occipital. Según el drenaje venoso la serie comprende 3 fistulas tipo I, 5 fistulas tipo II, 8 fistulas tipo III, y 9 fistulas tipo IV. La forma de presentación fue hemorragia cerebral en 11 casos, acufeno en 6 casos, déficit neurológico progresivo en 2 casos, cefalea en 2 casos y 4 casos asintomáticos.

RESULTADOS: El pedículo arterial más utilizado fue la arteria meníngea media. El volumen de onyx inyectado oscilo entre 10 y 85 mililitros. La duración de la inyección oscilo entre 20 y 90 minutos. Hemos conseguido una oclusión completa de la fistula en 18 casos y una oclusión parcial en 5 casos. Dos pacientes no pudieron tratarse por imposibilidad técnica del cateterismo y fueron tratados quirúrgicamente consiguiendo una resección completa de la lesión. Dentro del grupo de la oclusión parcial. Dos pacientes con fistula tipo I experimentaron una mejoría de la sintomatología. En un paciente se completó el tratamiento con cirugía consiguiendo una resección completa. En dos pacientes se completó el tratamiento con radiocirugía consiguiendo también una oclusión completa. No hemos tenido ninguna complicación ligada a las tres técnicas.

CONCLUSIÓN: Esta pequeña serie muestra que el tratamiento endovascular con onyx permite ocluir un alto porcentaje de lesiones arteriovenosas dúrales utilizándolo como único material o en combinación con la cirugía y /o la radiocirugía

DESCRIPCIÓN DE LA ACTIVIDAD ASISTENCIAL EN UNA CONSULTA MONOGRÁFICA DE ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES. ESTUDIO EVOLUTIVO DE 6 AÑOS

Landete Pascual L, Pérez romero L, Ferrer Casnaova JM, Dobón Martínez I, Domínguez Sanz F, Taberner Andrés P, Del Olmo Rodríguez A, González Masegosa A. Sección de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

INTRODUCCIÓN: Consideramos importante monitorizar la actividad desarrollada en las consultas de neurología, especialmente de las monográficas, para conocer la evolución de la actividad realizada, la repercusión de las nuevas terapias sobre la actividad asistencial y, así poder justificar su existencia y dimensionar adecuadamente los recursos necesarios.

OBJETIVOS: Describir la actividad asistencial desarrollada en la consulta monográfica de enfermedades desmielinizantes del Hospital Dr. Peset desde el año 2007 hasta el 2012 ambos incluidos. Describir el nº de pacientes, tipos de enfermedad, distribución de los tratamientos administrados, nº de visitas realizadas, concepto de las mismas y comparación del crecimiento del nº de visitas respecto al nº de pacientes seguidos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Registro en base de datos prospectiva, informatizada y escrita, de los pacientes seguidos en la consulta monográfica de enfermedades desmielinizantes del Hospital Dr. Peset. Controlados en condiciones de práctica clínica habitual. Estudio descriptivo durante los años 2007 hasta 2012.

RESULTADOS: Durante los 6 años de descripción, el número de pacientes controlados ha pasado de 108 a 182. La proporción de pacientes en las distintas fases de la enfermedad ha seguido la lógica evolución relacionada con la progresión de la patología y los nuevos diagnósticos. Ha aumentado el nº de pacientes bajo tratamiento, con la introducción de nuevas terapias más eficaces y con mayores efectos adversos. Todo ello ha llevado el aumento del número de visitas anuales de 358 hasta 762 en el año 2012.

CONCLUSIONES: En estos 6 años se ha casi duplicado el nº de pacientes controlados en la consulta. La actividad de la consulta se ha incrementado por el aumento del nº de pacientes, a expensas de nuevos diagnósticos y pacientes procedentes de otras consultas del centro. Se observa una tendencia a tratar más precozmente a los pacientes (menos secundarios progresivos en tto) y con terapias más eficaces (2ª línea). El aumento del nº de visitas ha aumentado muy por encima, y de forma no paralela, al incremento en el nº de pacientes controlados, debido al uso de terapias más eficaces que requieren mayores controles, especialmente de seguridad. Estos datos se deberían tener en cuenta para dimensionar adecuadamente la carga asistencial y los recursos asignados a este tipo de consultas.

ANOMALÍAS VASCULARES: SERIE DE CASOS

Blanco Cantó, M.E; Giménez Martínez, J. M.; González Belmar, P.; Méndez Miralles, M.A; Martí Martínez, S.; Pampliega Pérez, A.; Hernández Rubio, L. Hospital General de Alicante, Servicio de Neurología.

INTRODUCCIÓN: El desarrollo de las arterias cerebrales es un continuo proceso adaptativo de la vascularización a los cambios en la forma, tamaño y metabolismo del cerebro. Durante el desarrollo de la circulación cerebral fetal aparecen conexiones segmentarias transitorias entre la carótida primitiva y la circulación cerebral posterior. Normalmente estas anastomosis fetales desaparecen alrededor de la sexta semana de desarrollo. Su persistencia determina cuatro tipos de anastomosis carótido-basilares, que junto con las anomalías per se del sistema anterior y posterior tales como hipoplasia, agenesia, duplicación o fenestración, determinan que tan sólo el 18% de la población presenten un Polígono de Willis simétrico.

OBJETIVOS: Definir mediante una serie de casos las anomalías y variantes normales más frecuentes de las arterias cerebrales tales como: arteria trigeminal persistente, arteria cerebral posterior de origen fetal, arteria de Percheron, arteria cerebral anterior ácidos.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisión de la casuística del Servicio de Neurología del HGUA.

RESULTADOS: Presentamos una serie de 7 casos: en cinco pacientes describimos anomalías del sistema vascular posterior, presentando tres de ellos una ACP de origen fetal, dos de ellos una arteria trigeminal persistente y uno una arteria de Percherón. Describimos un caso de una variante del sistema vascular anterior consistente en una ACA común.

CONCLUSIONES: Mediante la combinación de la clínica y los estudios de imagen realizados identificamos las variables más frecuentes del Polígono de Willis. En nuestra serie, y al igual que en la mayoría de estudios, el sistema vascular más variable es el de la circulación posterior siendo la ACP la que presenta con mayor frecuencia anomalías vasculares, seguida de la anastomosis carótido-basilar más habitual, la arteria trigeminal persistente. La arteria de Percheron la presentamos, además, por su imagen radiológica y la presentación clínica característica basada en la triada típica de trastorno cognitivo-conductual, alteración del nivel de conciencia y de la movilidad ocular. Concluimos, por tanto, que es importante conocer las diferentes variantes del Polígono de Willis a la hora de diagnosticar tanto clínica como topográficamente los infartos cerebrales.

IMPLEMENTACIÓN DEL CÓDIGO ICTUS EN EL DEPARTAMENTO LA FE

M.J. Ibáñez; V. Parkhutik; J.I. Tembl; C. Aguilera; D. Górriz; M. Frasset; A. Lago. Hospital Universitario y Politécnico La Fe

INTRODUCCIÓN: Es imprescindible conocer las activaciones del Código Ictus en un hospital de referencia, como es el hospital La Fe, para predecir la carga asistencial tanto a los neurólogos vasculares como los neurólogos de guardia.

OBJETIVOS: analizar los Códigos Ictus activados en el departamento de salud de Valencia-La Fe, conociendo el origen de la activación, el horario, los tiempos de actuación y el número de pacientes tratados con fibrinólisis.

MATERIAL Y MÉTODOS: Recogida prospectiva de todos los códigos ictus activados en el hospital La Fe durante el año 2012, y posterior análisis de los datos obtenidos.

RESULTADOS: En el año 2012 se ha activado el Código Ictus en 216 ocasiones, frente a 124 en 2011 (incremento de 74%). De los 216 pacientes, 125 (68%) fueron hombres, con una edad media de 68 años (14 a 94). Por diagnóstico: 162 ictus isquémicos, 30 ictus hemorrágicos, 24 no fueron ictus. De los 162 ictus isquémicos, se realizó fibrinólisis en 69 casos (43%). 88 pacientes (41%) pertenecían al área de La Fe, 50 (23%) a la del Arnau, 46 (21%) al Peset, 9 (4%) a Manises, 4 (2%) a La Ribera y 19 pacientes a otras áreas. En cuanto al origen, 12 (5,6%) se activaron desde Atención Primaria, 58 (27%) desde el CICU, 99 (46%) desde puerta de Urgencias de nuestro hospital, 34 (16%) desde Urgencias de otros hospitales, y 13 (6%) fueron intrahospitalarios. El tiempo ictus-hospital fue de 112 minutos, hospital-TAC 45 minutos, hospital-aguja 98 minutos e ictus-aguja 196 minutos.

CONCLUSIONES: 1.- Se aprecia un notable aumento en la tasa de activaciones desde la implantación del Código Ictus. Habrá que adecuar tanto a los neurólogos vasculares como a la guardia de Neurología a esta nueva situación. 2.- Se ha realizado fibrinólisis al 42,6% de los pacientes con ictus isquémico. 3.- Los tiempos de actuación son excesivamente largos y por lo general no se cumplen los objetivos. Por lo tanto, es necesario trabajar en la mejora de la coordinación tanto extra como intrahospitalaria para conseguir una optimización de los recursos y mejores resultados. 4.- La representación de las áreas de Alzira y Manises es mínima.

ANÁLISIS DE INDICADORES DE ACTIVIDAD EN UNA UNIDAD DE ICTUS DE RECIENTE CREACIÓN

Martín Bechet, Anna; Chamarro Lázaro, Raquel; Gil Gimeno, Rosario; Ponz De Tienda, Alejandro; Santonja Llabata, José Miguel; Láinez Andrés, José Miguel. Hospital Clínico Universitario de Valencia

INTRODUCCIÓN: El conocimiento de las características de los pacientes incluidos en un proceso y sus indicadores facilitan la detección de problemas y la adopción de medidas que permitan la mejora del mismo.

OBJETIVOS: Conocer los principales indicadores de actividad tras la creación de una Unidad de Ictus en el Departamento Clínico-Malvarrosa.

MATERIAL Y MÉTODOS: Análisis de un registro prospectivo en una base de datos estadística de las activaciones de Código Ictus en el Departamento Clínico-Malvarrosa desde el inicio de la actividad entre mayo de 2011 y marzo-2013.

RESULTADOS: Se han registrado un total de 283 activaciones. Los departamentos de origen fueron H. Clínico 168, Sagunto 64, Gandía 22, Otros departamentos 21, Desconocida 8. En el 76% de veces las activaciones se consideraron como correctas. El origen de la activación fue en un 62% de casos desde Urgencias médicas, en un 2.6% desde salas de hospitalización y en un 35.4% extrahospitalarias. De los 221 pacientes que no recibieron tratamiento fibrinolítico, en un 21.9% se debió a exceso en el límite del tiempo desde el inicio de los síntomas y en un 1.4% por ausencia de consentimiento. En el resto de casos las causas se registraron como no indicación, mejoría clínica espontánea o contraindicación para el tratamiento. 54 pacientes recibieron tratamiento fibrinolítico (19.6%). De ellos 2 (3.7%) de los casos presentaron complicaciones hemorrágicas sintomáticas (1 caso transformación PH2, 1 caso hemorragia en muslo). Se registró una reacción anafiláctica. Se registraron 4 fallecimientos (3 como consecuencia del ictus, 1 por parada cardiorrespiratoria atribuida a infarto de miocardio concurrente).

CONCLUSIONES: La mayoría de códigos ictus han sido activados correctamente. En nuestra serie tenemos una baja frecuencia de complicaciones derivadas del tratamiento fibrinolítico. El retraso entre el inicio de la clínica y la llegada al centro hospitalario es una causa importante para no recibir tratamiento fibrinolítico. Las medidas encaminadas a mejorar los tiempos de llegada al hospital nos parecen claves para mejorar el porcentaje de pacientes susceptibles de recibir tratamiento

ATENCIÓN AGUDA AL ICTUS EN UN HOSPITAL COMARCAL

Denia Tomás, A; Fons Basset, L; Pamblanco Bataller, Y; Lacruz Ballester, L; Guillen Fort, C; Díaz Insa, S. Hospital Francesc de Borja (Gandia)

INTRODUCCIÓN La adecuada asistencia aguda al ictus continúa siendo un reto en el medio hospitalario comarcal.

OBJETIVOS Pretendemos analizar la atención aguda al ictus y los factores de la no aplicación de la fibrinólisis en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODOS Estudio descriptivo prospectivo de la asistencia aguda al ictus en seis meses (junio-diciembre del 2012). Se ha analizado un total de 51 pacientes. Hemos recogido datos sobre el medio sanitario de primera asistencia, criterios de exclusión de trombolisis, número de pacientes tratados con trombolisis y las condiciones en que se realizaron.

RESULTADOS: El 56,9% de los pacientes fueron atendidos en Atención Primaria (AP) al inicio de los síntomas, el 35,3% en urgencias hospitalarias y el 5,9% por SAMU. El criterio de exclusión más frecuente fue: Síntomas de inicio por encima de las 4.5 horas. 11 pacientes (21,6%) presentaron síntomas al despertar, el 3,9% NIHSS menor de 4 puntos, dos pacientes (3,9%) signos de ictus extenso, en un caso el paciente presentó mejoría espontánea, un caso con síncope al inicio. En nueve casos no consta en la historia el motivo de exclusión de trombolisis. Se realizó trombolisis en 4 casos (7,8%). Tres de los pacientes a los que se les realizó fibrinólisis acudieron directamente a urgencias y un caso fue traído por SAMU. Ningún paciente remitido a urgencias desde AP recibió trombolisis. El 100% de los ictus trombolizados fueron tipo PACI. El tiempo medio inicio síntomas - hospital fue de 95 minutos. El tiempo medio inicio de síntomas-aguja fue de 179 minutos. El NIHSS promedio a la llegada fue de 10,7 puntos, en la primera hora postratamiento 7,75, al ingreso en sala 7,5 y al alta 4,25. En cuanto a la etiología del ictus, en 3 casos fue cardioembólica y en un caso indeterminada. En el conjunto de pacientes analizados, el 35,3% fue de etiología cardioembólica, de causa indeterminada (o por coexistencia de varios factores etiológicos) el 25,5%, aterotrombóticos el 23,5% y lacunares el 11,8%. Las fibrinólisis fueron realizadas por neurólogos del propio centro hospitalario.

CONCLUSIONES: El retraso en la primera asistencia sanitaria al ictus constituye la primera causa de imposibilidad para realizar tratamiento fibrinolítico en nuestra área. Un mínimo porcentaje de pacientes recibieron asistencia del SAMU, la mayoría acudieron a urgencias de AP. Un mayor reconocimiento de los síntomas de ictus en la población y una derivación temprana mejoraría el tratamiento agudo de los pacientes con ictus.

TELEICTUS EN LA PROVINCIA DE CASTELLÓN. USO DE LA TELEMEDICINA PARA EL TRATAMIENTO TROMBOLÍTICO EN EL HOSPITAL COMARCAL DE VINARÓZ.

Martinez Maruri, E. (1). Arnau Barrés, J.(2) Vilar Fabra, C.(2) Geffner Sclarski, D. (2) Año Torres, M (1). Peña Cortejano, R (1). 1.- Hospital Comarcal de Vinaroz. 2.- Hospital General de Castellón.

INTRODUCCIÓN: La terapia trombolítica intravenosa es el tratamiento de elección en el Ictus isquémico en fase hiper aguda. La principal limitación de esta terapia es su dependencia del tiempo. La telemedicina permite acercar el tratamiento al paciente evitando retraso por traslado hasta centros hospitalarios de referencia.

MÉTODOS: El Teleictus en el área del Hospital Comarcal de Vinaroz, con el Hospital General de Castellón como centro de referencia, se inicio el 1/05/12 como mejora en el programa ictus de la "Conselleria de Sanitat". Presentamos los resultados del sistema teleictus en la provincia de Castellón hasta el 31/03/2013.

RESULTADOS: Durante 10 meses de funcionamiento, se activaron 27 códigos Ictus, de los cuales se trombolizaron 11 (40,7%), de estos, 7 fueron varones (63,6%) y 4 mujeres (36,4%) con una media de edad de 70 años (Ds: 14.2). Durante el año 2011, previo a la implantación del sistema teleictus, se trombolizaron 5 pacientes procedentes de dicha área. El tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta la llegada del paciente al centro hospitalario fue de 71 (Ds: 34,3) minutos, mientras que el tiempo puerta-aguja 63 (Ds: 41.1) minutos de media. La puntuación media de NIHSS al inicio fue de 11 (Ds: 5,1), y al alta hospitalaria de 7 (Ds: 6,7). La discapacidad media a los 3 meses valorada por Rankin fue 3 (Ds: 2,1). Como complicaciones hubo 1 sangrado sintomático posttrombolisis. En cuanto a pseudo ictus, registraron 3 casos; 1 crisis comicial, 1 migraña con aura y un cuadro de encefalopatía. Ninguno de ellos fue trombolizado.

CONCLUSIONES: La implementación de la telemedicina en la provincia de Castellón ha hecho posible una atención y tratamiento más rápido a pacientes con ictus isquémico en el área de Vinaroz. No se observó un empeoramiento de los tiempos puerta-aguja en comparación con el centro de referencia y aumentó el total de pacientes tratados con terapia trombolítica respecto a periodos anteriores.

POSTERS

ANGIOPATÍA AMILOIDE INFLAMATORIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Borrás Bermejo, M.V.; Bosca Blasco, M.E.; Díaz Insa, S.; Pamblanco Bataller, Y.; Lacruz Ballester, L, Hospital Francesc de Borja (Gandía)

OBJETIVO: Descripción clínica y radiológica de un caso clínico

MATERIAL Y MÉTODOS Varón de 77 años de edad que ingresa desde residencia de tercera edad por disartria. Había sido atendido en urgencias días antes por episodio de pérdida de consciencia con sospecha de crisis comicial por lo que se instaura tratamiento con levetiracetam. Como antecedentes presenta deterioro cognitivo más evidente desde el fallecimiento de su esposa hace unos 8 años. En tratamiento con memantina y donepezilo. Se mantuvo independiente para AVD, viviendo solo hasta unos 6-8 meses antes del ingreso, cuando inicia episodios de "desconexión" transitorios como el que motivó el ingreso actual, con empeoramiento cognitivo desde entonces. Sufrió hipertensión arterial, insuficiencia renal leve y antecedente de colitis isquémica. No hábitos tóxicos. Al ingreso en sala, está consciente, alternando fases de hiporreactividad con agitación psicomotriz. Lenguaje con tendencia a la reiteración e incluso ecolalia, parcialmente orientado, sin déficits motores focales en extremidades y deambulación cautelosa autónoma. Presenta reflejos regresivos, sobretodo pólico y palmomentoniano izquierdo. MMSE: 8.

RESULTADOS: Se realiza analítica con vitB12, ac.fólico, VSG, hormonas tiroideas, serologías lues, hepatitis, VIH, y autoinmunidad dentro de la normalidad. Punción lumbar con LCR de aspecto claro, células negativas y discreta hiperproteinorraquia (64 mg/dl), determinación de biomarcadores de enfermedad de Alzheimer (fosfo-tau 37'89 pg/ml, N<60 pg/ml, pendiente de Aβ-42), DNA VJC negativo y citología normal. La RMN cerebral muestra atrofia cortico-subcortical y alteración de sustancia blanca periventricular de predominio frontal derecho y occipital bilateral, tenue captación de Gd, sin efecto masa, y microhemorragias subcorticales en ecogradiante. Espectroscopia normal. Ante sospecha de angiopatía amiloide inflamatoria, se instaura tratamiento con metilprednisolona 500 mg iv/24 h, 5 días, seguido de dexametasona 4 mg/ 8 h v.o. durante un mes. La evolución clínica ha sido favorable, sin nuevos episodios de desconexión, deterioro motor, ni del lenguaje, con persistencia del trastorno cognitivo-conductual basal. MMSE 10/30. RMN cerebral de control con disminución de edema a nivel frontal.

CONCLUSIONES: La angiopatía amiloide inflamatoria está siendo descrita cada vez más frecuentemente, sobre todo desde los ensayos con fármacos antiamiloides. Existen también casos esporádicos, como el caso que nos ocupa. Debemos pensar en esta entidad, ante un deterioro agudo-subagudo en pacientes con diagnóstico de probable enfermedad de Alzheimer, tras excluirse otras causas. Aunque para el diagnóstico definitivo es necesario un estudio anatómico-patológico, las actuales técnicas de imagen y la respuesta terapéutica a inmunosupresores pueden apoyar el diagnóstico.

ENCEFALITIS LEVE CON LESIÓN REVERSIBLE EN ESPLENIO DE CUERPO CALLOSO (MERS) PRESENTACIÓN DE 2 CASOS.

Arnau Barrés J1, Martínez E2, Campillo Alpera MS1, Renau Lagranja J1, Molla Insa B1, Bas Abad M1. Hospital General De Castellón. Hospital Comarcal De Vinaroz.

INTRODUCCIÓN: La presencia de lesión aislada en el esplenio del cuerpo calloso, se ha asociado con cuadros de encefalitis de carácter leve y con desaparición de dicha lesión en el seguimiento radiológico. Presentamos la descripción clínico-radiológica de dos casos de MERS.

RESULTADOS: Caso 1: Mujer de 29 años sin antecedentes de interés fue ingresada por presentar de forma brusca inquietud, llanto inmotivado y dificultad para la comprensión y emisión de lenguaje. En los días previos había presentado malestar con cefalea y disestesias en hemicuerpo izquierdo. El estudio de LCR mostró pleocitosis linfocitaria con aumento de proteínas. En RM cerebral realizada a los cuatro días del ingreso, mostraba una imagen redondeada brillante en difusión e hiperintensa en T2 a nivel de esplenio del cuerpo calloso. Caso 2: Varón de 35 años que ingresa por presentar cefalea, somnolencia y crisis parciales complejas desde ese mismo día. En los días previos al ingreso, el paciente había presentado tinitus, otalgia y vértigo. Los estudios realizados mostraron hiperproteorraquia con escasas células en LCR y ondas lesivas a nivel temporal izquierdo en EEG. La RM cerebral realizada el tercer día de ingreso mostró restricción de difusión e hiperintensidad en T2 en esplenio del cuerpo calloso. En ambos casos, la evolución fue favorable manteniéndose asintomáticos en el momento del alta y en el seguimiento posterior sin necesidad de tratamiento salvo un fármaco antiepiléptico que mantiene en la actualidad el paciente 2. A nivel radiológico, la imagen en RM se normalizó en los estudios de control realizados durante el seguimiento.

DISCUSIÓN: El MERS constituye un síndrome clínico-radiológico cuya patogénesis es desconocida en la actualidad. En muchos de los casos descritos, se ha encontrado asociación con infección por el virus de la gripe, pero también se han encontrado alteraciones similares en procesos causados por otros patógenos o sin asociación clara a un proceso infeccioso como en nuestros pacientes. Respecto a las alteraciones radiológicas, también existe controversia respecto a si un infiltrado inflamatorio o edema intramielínico puede ser la causa de las alteraciones en RM. Algunos casos se han asociado a lesiones más extensas afectando a la totalidad del cuerpo calloso o a la sustancia blanca circundante. En estos, un estudio en que se realizó un seguimiento radiológico estrecho indica que la afectación del esplenio del cuerpo calloso puede ser un estadio de la resolución del proceso.

ESTUDIO DESCRIPTIVO Y TRANSVERSAL DE LAS VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS Y FUNCIONES COGNITIVAS DE LOS DIFERENTES SUBTIPOS DEL DETERIORO COGNITIVO LEVE

Del Arco Jódar, R(1)., García Soliveres, C(1)., Tornero Gómez, M.J(1)., Piñol Ferrer, B(2)., González Caballero, G(3)., Saenz Sanjuan, M.J(3). Psicólogo Interno Residente del Hospital General Universitario de Elche (Alicante). (2)Psicóloga Clínica de la Unidad de Neurología de la Conducta y demencias del Hospital de San Vicente del Raspeig (Alicante. (3) Neuróloga de la Unidad de Neurología de la Conducta y demencias del Hospital de San Vicente del Raspeig (Alicante)

INTRODUCCIÓN: El constructo Deterioro Cognitivo Leve (DCL) se reconoce como una condición patológica, no como un proceso normal asociado a la edad y se utiliza específicamente para referirse a un grupo de individuos que presentan cierto grado de déficit cognitivo cuya severidad resulta insuficiente para cumplir criterios de demencia ya que no presentan un compromiso esencial en las actividades de la vida diaria. A partir de una conferencia internacional de expertos se propusieron criterios más amplios que describen cuatro subtipos diferentes de DCL: DCL amnésico Unidominio, DCL amnésico Multidominio, DCL no amnésico Unidominio y DCL no amnésico Multidominio.

OBJETIVOS; Evaluar la frecuencia de los distintos subtipos de DCL en nuestro servicio y describir las características neuropsicológicas de los distintos subtipos de DCL así como variables sociodemográficas asociadas.

MÉTODOS Y PACIENTES: Estudio descriptivo y transversal de 338 pacientes con diagnóstico de DCL valorados en la Unidad de Neurología de la Conducta y demencias del Hospital de San Vicente del Raspeig (Alicante). Se revisó la base de datos e historias clínicas en el periodo comprendido entre el 2 de febrero de 2012 y el 2 de febrero de 2013. Se determinó la presencia de funciones cognitivas así como las variables sociodemográficas asociadas en los diferentes subtipos de DCL. Para la obtención de los resultados se utilizó; Versión abreviada del Test de Barcelona (Peña-Casanova, J, 2005), Frontal Assessment Battery FAB (Dubois et al., 2000) y Test del informador TIN (Morales et al., 1997). **RESULTADOS:** De los 338 sujetos de nuestra muestra el 65% fueron mujeres, con edades comprendidas entre los 38 y 91 años (M =76.27; DT =7.980). El nivel educativo más frecuente fue la Lecto-escritura básica (63,9%). Los subtipos de DCL mas prevalentes fueron los Multidominios (49,9% y 36,4%, DCL Amnésico Multidominio y DCL No amnésico multidominio respectivamente). Las funciones cognitivas con mayor afectación en los DCL Multidominio fueron las Funciones ejecutivas y atención (junto con el dominio de Memoria en casos de los amnésicos) y en los casos de DCL No amnésico Unidominio, destacó la alteración en las funciones ejecutivas.

CONCLUSIONES: Clasificar el Deterioro Cognitivo Leve en 4 subtipos en función de los dominios cognitivos alterados, tiene su importancia debido a las posibles implicaciones pronosticas y etiológicas. Además funcionalmente, conocer el perfil cognitivo nos es útil en la práctica a la hora de identificar las tareas donde precisen un mayor apoyo y poder ofrecer una mayor supervisión en éstas.

PARKINSONIMO REVERSIBLE ASOCIADO AL USO DE LACOSAMIDA

Palao-Duarte, Susana*; Abellán-Miralles, Inmaculada**; Pérez-Sempere, Ángel*; Sánchez-Pérez Rosa María*; Díaz-Marín, Carmina*. *Hospital General Universitario de Alicante. **Hospital San Vicente del Raspeig

INTRODUCCIÓN: Presentación de un caso clínico

RESULTADOS: Mujer de 72 años sin antecedentes médicos de interés, diagnosticada de crisis parciales complejas. La exploración neurológica no objetivó focalidad y las pruebas complementarias básicas (bioquímica, hemograma, hormonas tiroideas y vitaminas) fueron normales. La resonancia magnética cerebral no mostró alteraciones relevantes. Se inició tratamiento con levetiracetam hasta dosis máximas que no toleró por hipersomnolencia; por lo que se redujo la dosis a 1000mg/día y se añadió lacosamida hasta dosis de 200mg/día. La paciente aquejó aparición progresiva de un temblor en hemicuerpo derecho con torpeza, ipsilateral y temblor mandibular. La exploración neurológica mostró un temblor de reposo en brazo derecho con bradicinesia ipsilateral, hipomimia, y temblor mandibular. Ante la sospecha de un parkinsonismo inducido por fármaco, se inició un descenso gradual de la dosis de lacosamida hasta su suspensión con resolución completa de la sintomatología parkinsoniana tras su retirada.

CONCLUSION: El parkinsonismo inducido por fármacos es una de las causas más importantes de parkinsonismo secundario. Los nuevos FAEs ofrecen multitud de ventajas farmacocinéticas, pero no hay ninguna revisión sistemática sobre la prevalencia de trastornos del movimientos relacionados con su uso. Una gran variedad de ellos (corea, temblor, distonía etc) se han asociado con FAEs, principalmente con los de primera y segunda generación. El inductor de parkinsonismo más reconocido es el valproato. En todos casos parece existir una clara relación dosis dependiente. En el caso de la Lacosamida, los efectos descritos suelen aparecer a dosis entre 400-600mg. En nuestro caso, la asociación temporal entre el inicio del parkinsonismo y la introducción de la Lacosamida así como su resolución tras la retirada del fármaco sugieren que la lacosamida puede ser el causante del parkinsonismo como efecto adverso no descrito previamente

TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL: HALLAZGOS RADIOLOGICOS AL DIAGNOSTICO Y SU EVOLUCION.

Diana Gomez, Emmanuel Cañizares, David Jimenez, Claudia Fernandez, Cecilio Poyatos.
Hospital Dr Peset.

INTRODUCCION: La trombosis venosa cerebral es una entidad que se manifiesta clínica y radiológicamente de diferentes formas, constituyendo un reto para el clínico sospecharla y orientar al radiólogo hacia su búsqueda mediante la técnica de imagen adecuada

OBJETIVOS: Describir los hallazgos radiológicos de la patología de senos venosos al momento del diagnóstico y su evolución en controles posteriores Valorar la utilidad diagnóstica de los diferentes métodos de estudios empleados e identificar la presencia o no de factores predisponentes asociados.

METODOLOGIA: Seleccionamos 10 pacientes con diagnóstico de trombosis venosa cerebral, realizando una revisión retrospectiva de sus historias clínicas, su imagen al diagnóstico y la evolución radiológica hasta el último control en nuestro centro.

RESULTADOS: Se estudiaron 10 pacientes con diagnóstico de trombosis en nuestra base de datos, 3 mujeres y 7 hombres incluyendo un recién nacido. 7 de ellos presentaban TC al momento del diagnóstico de los cuales sólo 3 mostraron hiperdensidad en estructuras venosas sugestivas de trombosis. Se realizó RM a todos los pacientes confirmando el diagnóstico de trombosis cerebral encontrando en 3 pacientes alteración de la intensidad de señal en parénquima encefálico en relación con la trombosis. Se revisaron los controles posteriores hallando repermeabilización total en 3 pacientes con imagen de trombosis aguda y que no presentaban factores predisponentes asociados. En los 7 pacientes que no mostraron repermeabilización 5 de ellos presentaban patología subyacente o factores de riesgo predisponentes: neoplasia de mama, patología infecciosa-inflamatoria de celdillas mastoideas, IRC, tratamiento con anticonceptivos orales y tratamiento procoagulante por hemorragia uterina disfuncional.

CONCLUSIONES: Los hallazgos encontrados muestran que la ausencia de patología y factores predisponentes así como el diagnóstico precoz juegan un papel importante en la resolución de la trombosis venosa cerebral. Igualmente se demuestra la importancia de la RM para el diagnóstico de trombosis que en la mayoría de casos no se evidencia mediante el estudio por TC.

SINDROME CORTICOBASAL Y BIOMARCADORES DE ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Pérez-Romero, L; Vivó, N; Cuevas, A; Cañizares, E; Del Olmo, A; Domínguez, F; González Masegosa, A. Servicio de Neurología. H. U. Doctor Peset Valencia.

INTRODUCCIÓN El síndrome corticobasal (SCB) se caracteriza por rigidez asimétrica, apraxia y hallazgos de disfunción cortical (fenómeno de la mano ajena, mioclonías, déficit sensitivo) y extrapiramidal. Puede estar asociado con diferentes patologías, de las cuales, la más frecuente es la degeneración corticobasal. Estudios recientes demuestran que un número significativo de pacientes con dicho síndrome presentan patología de enfermedad de Alzheimer asociada.

OBJETIVOS Destacar la importancia del estudio en LCR de los marcadores de la enfermedad de Alzheimer.

MATERIAL Y METODOS: Paciente de 58 años que es remitida a la consulta de deterioro cognitivo. Refiere inicio de los síntomas en 2009, presentando dificultad para la realización de determinadas actividades acompañado de mayor torpeza y movimientos anómalos en el brazo derecho. En los meses siguientes presentó cambios en el comportamiento, con conducta desinhibida y dificultad para la nominación de objetos, así como defectos de memoria verbal. A la exploración, se apreciaba apraxia ideomotora y de imitación en la mano derecha, sin objetivarse rigidez de miembros pero sí mioclonías ocasionales en miembro superior derecho. También se apreció síndrome de la "mano ajena" en dicho miembro.

La exploración neuropsicológica mostraba importantes alteraciones mnésicas, alteraciones gnósicas y frontales, anomia y grave alteración práxica. La posibilidad diagnóstica de un cuadro de degeneración corticobasal con patología de enfermedad de Alzheimer, condujo a la realización de una punción lumbar para estudio de biomarcadores en LCR. Se detectaron valores de proteína beta amiloide de 312 pg/ml y proteína tau >1200 pg/ml. Ante la clínica de la paciente, las pruebas de imagen y los valores de los biomarcadores en LCR, se diagnosticó a la paciente de SCB con biología de enfermedad de Alzheimer.

RESULTADOS En el momento actual, la paciente está en tratamiento con inhibidor de la acetil colinesterasa.

CONCLUSIONES Aunque la patología más frecuentemente asociada al SCB es la degeneración corticobasal, otras patologías, entre ellas la enfermedad de Alzheimer, se han visto asociadas a dicho síndrome. El diagnóstico clínico de SCB junto con pruebas de imagen y detección de biomarcadores en LCR, pueden ayudar a identificar la enfermedad de Alzheimer, en sus formas clínicas atípicas, como patología subyacente. Un diagnóstico precoz de SCB-EA permitiría el empleo de agentes terapéuticos capaces de modificar el curso de la enfermedad.

EXPERIENCIA CLINICA DE DABIGATRAN EN PREVENCION DEL ICTUS CEREBRAL EN PACIENTES CON FIBRILACION AURICULAR EN UNA AREA RURAL.

Martínez Maruri. E. Rodríguez Calcaño E. Hospital Comarcal de Vinaroz. Servicio de Medicina Interna.

INTRODUCCIÓN: Con el advenimiento de nuevos anticoagulantes tenemos más opciones terapéuticas para la prevención del ictus isquémicos en pacientes con fibrilación auricular. El dabigatran es un inhibidor directo de la trombina es una de las nuevas alternativas que tenemos ya demostrado por el estudio RELY.

OBJETIVO: Evaluar la efectividad del dabigatran en prevención del ictus cerebral primaria y secundaria así como las complicaciones hemorrágicas en pacientes con fibrilación auricular en áreas de salud pertenecientes a un Hospital Comarcal.

MATERIALES Y MÉTODOS: Se observó el curso clínico de 10 pacientes con fibrilación auricular en los que se decidió dar tratamiento con dabigatran a dosis 110 o 150 dos veces al día durante una media de 13 meses (22-3 meses) en la consulta externa de neurología.

RESULTADOS: De un total de 10 pacientes seguidos desde Junio 2011 hasta febrero del 2013. De los 10 pacientes 8 eran mujeres(80%) y 2 hombres (20%), la media de edad fue 77,3, la media del CHADS 4,3, 8 pacientes recibieron una dosis de 150 2 veces al día y 2 110 2 veces a día, 9 pacientes habían tenido ACV isquémico previamente al tratamiento con cualquier anticoagulante, 1 paciente ingreso con absceso cerebral y se objetivo fibrilación auricular paroxísitica, 7(70%) pacientes que tomaban sintrom tuvieron recidiva del ictus motivo por lo que se cambio a Dabigatran, en 3 (30%) se decidió empezar anticoagulación con Dabigatran, a lo largo del seguimiento se retiró el dabigatran 3 pacientes, a dos de ellos fue por empeoramiento de función renal(clearance < 30) y un paciente porque evolucionó a una demencia vascular con dependencia total de la vida diaria y se decidió suspender anticoagulación. Ningún paciente hasta el momento ha presentado recidiva del Ictus isquémico, sólo se observó un hemorragia leve secundaria hemorroides que no precisó ni ingreso ni transfusiones.

CONCLUSIÓN: Aunque nuestra muestra es pequeña El Dabigatran parece efectivo en prevención del ictus isquémico secundario a fibrilación auricular sin complicaciones hemorrágicas graves en una área rural, no obstante sería necesario más estudios para avalar más estos resultados.

ESTADO VEGETATIVO PERSISTENTE Y ESTADO DE MINIMA CONCIENCIA. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE PACIENTES

Más-Sesé G1, Vicente Más J2, Vallalta Morales M2, Rueda Gordillo D2, Conejo Alba A2, Berbegal Serra J2, Martínez Avilés P2, Oltra Masanet JA2, Femenía Perez M2. 1.-Unidad de Neurología. 2.-Unidad de Medicina Interna. Hospital la Pedrera. Denia (Alicante)

INTRODUCCIÓN: La alteración del nivel de consciencia se produce en un 30-40% de pacientes con daño cerebral grave, correspondiendo algunos casos a situaciones de Estado Vegetativo (EV) o Estado de Mínima Conciencia (EMC). La incidencia se sitúa en torno a los 5-25 casos por millón de habitantes. La recuperación o evolución de estos pacientes es variable tanto en grado como en velocidad. Su supervivencia está amenazada por múltiples complicaciones, tanto en la fase aguda como subaguda-crónica.

OBJETIVOS: Describir las características clínicas de los pacientes ingresados en el Hospital la Pedrera (perteneciente a la red de Hospitales de Atención a pacientes Crónicos y Larga Estancia) con diagnóstico de EV o EMC, así como las complicaciones durante el ingreso, evolución clínica y situación funcional al alta.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados durante el periodo 2009-2012, diagnosticados de EV o EMC, realizado mediante revisión de historias clínicas y registro en base de datos Access 2000.

RESULTADOS: Durante el periodo analizado se han atendido un total de 21 pacientes (18 varones y 3 mujeres) con Edad Media: 57 años y una Estancia Media de 167 días. Los diagnósticos etiológicos más frecuentes fueron Hemorragia Cerebral (52%) y encefalopatía tóxica-metabólica (43%). El 76% ingresaron con diagnóstico de EV, y el resto en EMC. En el momento del alta un 23.8% de los pacientes se encontraban "Fuera del estado alterado de consciencia", un 23.8% en EMC y el resto (52%) persistían en EV. 4 de los pacientes recibieron tratamiento con L-dopa o Amantadina, evolucionando 3 de ellos de EV a EMC, y en un caso de EMC a EMC plus. La ratio de complicaciones fue de 1.9/paciente, siendo las más frecuentes las infecciones respiratorias y urinarias (70% del total), seguidas de las úlceras por presión (17%). El 81% pacientes eran portadores de traqueostomía y el 71% portadores de Sonda PEG. El porcentaje de exitus fue del 57% (58,3% durante los primeros seis meses tras el Daño Cerebral) siendo las causas más frecuentes la sepsis y la parada cardíaca.

CONCLUSIONES: El manejo de los estados alterados de consciencia es complejo y requiere la presencia de un amplio equipo de profesionales con el objetivo de mejorar la funcionalidad y atender las frecuentes complicaciones médicas sobrevenidas. De esta manera, a la vista de nuestros resultados, casi la mitad de los pacientes presentan mejoría de su situación cognitiva, lo que justifica la necesidad de un abordaje multidisciplinar.

NEUROCISTICERCOSIS SERONEGATIVA E INMIGRACIÓN

Gascon Gimenez G., Piera Balbastre a., Llorens Calatayud G., Blasco de Nova D., Martin Bechet A., García Casado A., Láinez Andrés JM. Servicio Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia

INTRODUCCION: La neurocisticercosis (NCC) es una parasitosis endémica en Asia y Latinoamérica producida por la infección del SNC por la larva de *Taenia Solium*. Las formas parenquimatosas son más frecuentes que las extraparenquimatosas. Puede ser asintomática o cursar con epilepsia, cefalea, hipertensión intracraneal o déficits neurológicos. Produce lesiones quísticas únicas o múltiples que pueden captar contraste, producir edema, o estar calcificadas. El tratamiento antiparasitario se reserva para las formas activas.

OBJETIVOS Presentar una entidad neurológica cada vez más frecuente en nuestro medio en relación a la inmigración, describir sus características clínico-radiológicas y la posibilidad de resultados serológicos falsos negativos

MATERIAL Y METODOS: Presentamos dos pacientes inmigrantes con diagnóstico de NCC. La paciente 1, es una mujer india, con antecedente de granuloma cerebral calcificado asintomático, que consulta por cefalea y mareo. En la RM presenta una lesión en ganglios basales izquierdos, parcialmente calcificada, con captación anular de contraste e importante edema circundante. La paciente 2, es una mujer peruana, gestante, con 3 episodios compatibles con crisis parciales simples. En la RM cerebral presenta una lesión quística frontoparietal derecha con mínimo edema perilesional y otra subaracnoidea frontal izquierda parcialmente calcificada, ambas con captación anular de contraste.

RESULTADOS: En ambos casos, la serología en sangre y LCR para *T solium* (EIA) y la PCR para *T Solium* en LCR fueron negativas. Se excluyeron diagnósticos alternativos (estudios microbiológicos completos en sangre y LCR, marcadores tumorales, autoinmunidad, Mantoux, RX tórax y fondo de ojo normales). Ante la sospecha de NCC (cuadro clínicoradiológico sugestivo, en pacientes procedentes de áreas endémicas) se decidió iniciar tratamiento. La paciente 1, recibió tratamiento con albendazol y dexametasona con disminución del tamaño de la lesión y resolución del edema. La paciente 2, iniciará tratamiento antiparasitario en el postparto inmediato.

CONCLUSIONES: La frecuencia de NCC en nuestro medio ha aumentado en relación con la inmigración. La presencia de epilepsia, cefalea inexplicable y/o lesiones quísticas calcificadas o con captación anular de contraste, en inmigrantes, sugieren el diagnóstico. Los estudios serológicos en sangre y LCR pueden dar falsos negativos, sobretodo en cisticercos únicos, por lo que un resultado negativo no excluye el diagnóstico de NCC. Ante un cuadro clínicoradiológico compatible con NCC activa, en pacientes procedentes de áreas endémicas, debe iniciarse tratamiento antiparasitario tras excluirse diagnósticos alternativos. La resolución de las lesiones, espontáneamente o tras tratamiento, es altamente sugestiva de NCC.

LA SINTOMATOLOGÍA NEUROPSIQUIÁTRICA EN LOS DIFERENTES SUBTIPOS DE DCL.

García Soliveres, C.*, Del Arco Jódar, R.*, Tornero Gómez, M.J.*, Piñol Ferrer, B.***, Abellán Miralles, I.***, González Caballero, G***. * Psicólogo Interno Residente del Hospital General Universitario de Elche (Alicante) **Psicóloga clínica de la Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias del Hospital San Vicente del Raspeig (Alicante). ***Neuróloga de la Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias del Hospital San Vicente del Raspeig (Alicante). Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias del Hospital San Vicente del Raspeig (Alicante)

INTRODUCCIÓN: El deterioro cognitivo leve (DCL) es un estado patológico transicional entre el envejecimiento cognitivo normal y la demencia. Supone la alteración en una o más de las funciones cognitivas como atención y/o funciones ejecutivas, lenguaje, memoria y habilidades visoespaciales. Esta alteración es adquirida, de larga evolución y debe ser objetivada en la exploración neuropsicológica (rendimiento < 1 o 1.5 desviaciones estándares respecto del grupo de la misma edad y nivel de estudios). En el DCL la funcionalidad del paciente no se ve comprometida de forma significativa. Los síntomas neuropsiquiátricos en el DCL han sido infravalorados. Sin embargo, tienen una alta prevalencia y parecen influir en el riesgo de padecer una demencia. Esta sintomatología repercute en la calidad de vida de los pacientes y en sus familiares.

OBJETIVOS: Describir los trastornos conductuales y la sintomatología depresiva en una muestra de pacientes diagnosticados de DCL.

MATERIAL Y MÉTODOS: Estudio descriptivo. La muestra está formada por 338 pacientes de la Unidad de Neurología de la Conducta y Demencias del Hospital San Vicente del Raspeig (Alicante), con edades comprendidas entre los 38 y 91 años (M =76.27; DT =7.980), 65% mujeres. Se siguió la clasificación de los subtipos de DCL de Petersen y cols: DCL Amnésico Unidominio/ Multidominio y DCL No Amnésico Unidominio/Multidominio. Instrumentos utilizados: Neuropsychiatric Inventory Questionnaire NPI-Q (Kaufert et al., 2000), Escala de Depresión Geriátrica de Yesavage, BDI (Beck, 1961) y Escala de Cornell de Depresión en Demencia (Alexopoulos et al. 1988). Se realizaron análisis descriptivos con SPSS11.

RESULTADOS: Los síntomas más prevalentes en la totalidad de la muestra son los síntomas Depresivos (55,3%), la Irritabilidad (41.4%), la Ansiedad (38.8%), la Apatía (38.8%), la alteración del Sueño (25.4%) y Apetito (15.4%). El 56.6 % de los pacientes presentan sintomatología depresiva.

CONCLUSIONES: Es de especial relevancia la valoración de los síntomas neuropsiquiátricos como posibles indicadores de futuras demencias y como posible criterio de diagnóstico del DCL. Es preciso realizar un estudio prospectivo-longitudinal en el que se valore la relación entre los síntomas neuropsiquiátricos presentes en los subtipos de DCL y su evolución diagnóstica.

DEMENCIA TIPO ALZHEIMER CON PATRÓN LICUORAL DE BIOMARCADORES NORMAL

Esteve Blasco G (1), Baquero Toledo M (2). Servicio de Psiquiatría del Hospital Arnau de Vilanova de Valencia. 2. Servicio de Neurología del Hospital Universitario La Fe de Valencia

INTRODUCCIÓN: La determinación de los biomarcadores β -amiloide ($A\beta_{1-42}$), fosfo-tau (P-tau) y tau total (T-tau) en LCR constituye uno de los criterios reconocidos actualmente para el diagnóstico de la Enfermedad de Alzheimer (EA), pudiendo resultar una herramienta importantísima en el diagnóstico biológico de las demencias y una pieza clave para su detección precoz. No obstante, existen casos que cumplen los criterios clásicos de EA y no presentan alteraciones en estos biomarcadores que probablemente constituyan un grupo clínico distinto del de la EA típica.

OBJETIVOS: Describir los casos de demencia diagnosticados de EA en nuestra serie con niveles licuorales normales de amiloide y tau.

MATERIAL Y MÉTODOS: Hemos practicado análisis de LCR en 52 pacientes con EA probable o posible, criterios NINCDS-ARDRA, para confirmar etiología. De 52 casos estudiados 39 tenían un patrón Alzheimer, 9 un patrón indistinto y 4 resultaron normales.

RESULTADOS: Se trata de 1 varón y 3 mujeres, con edades comprendidas entre 56 y 71 años. Sin diagnóstico de EA en familiares de primer grado. La duración de las alteraciones cognitivas está entre 1 y 6 años de evolución, con un MMSE en rango de 13-21/30, para el grupo, próximo al momento de la punción lumbar. Todos los casos presentan déficit de memoria, al que se añade en un caso clínica motora y confusional fluctuante, en otro clínica conductual con irritabilidad, y en los dos casos restantes predominio de apatía con disminución de fluidez verbal y clínica conductual. Todos han recibido tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa, manteniendo estabilidad clínica en sólo uno de los pacientes, con deterioro cognitivo y funcional en el resto. La neuroimagen estructural cerebral ha sido anodina en dos casos, en otro ha mostrado atrofia temporal medial de ligera a moderada y en otro atrofia de convexidad de predominio posterior. El SPET cerebral de difusión ha mostrado en dos casos clara hipoperfusión posterior, discreta en otro y en el caso restante el patrón de distribución del flujo ha resultado inespecífico. Los valores obtenidos de las proteínas en LCR han oscilado entre 547-1150 pg/mL para el $A\beta_{1-42}$ (VN>500 pg/mL) 132-284 pg/mL para T-tau (VN<350 pg/mL) y 23-46 pg/mL para P-tau (VN<85 pg/mL).

CONCLUSIONES: La disponibilidad de biomarcadores licuorales y de neuroimagen para EA modifica la manera en que se diagnostican las demencias y, en función de resultados, plantea la necesidad de valorar diagnósticos alternativos a dicha entidad y facilita alcanzarlos.

SÍNDROME DE LA CABEZA CAÍDA, UN RETO PARA EL NEURÓLOGO

Sánchez Martínez JM*, Muelas Gómez N+, Vílchez Padilla JJ+, Sevilla Mantecón T+, Mascarell Estrada J*, Vilaplana Domínguez L*, Domingo Monje FJ*, Gómez Betancur LF*. +Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia. *Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de cabeza caída se caracteriza por debilidad grave de la musculatura extensora del cuello en la que el mentón llega a contactar con el tórax, reducible mediante movilización pasiva y que corrige con el decúbito. Se relaciona con enfermedades neurológicas como Parkinson y neuromusculares, pudiendo ser la primera manifestación de enfermedades de motoneurona, miastenia gravis, CIDP y diversas miopatías, destacando las mitocondriales, inflamatorias, endocrinológicas y algunas distrofias. Puede ocurrir de forma aislada como manifestación de una miopatía focal no inflamatoria de la musculatura paravertebral que cuando afecta a la región toraco-lumbar produce una camptocormia.

MÉTODOS: Descripción clínica de un caso problema de presentación con cabeza caída de curso subagudo y revisión de pruebas de laboratorio, electrofisiológicas, RM y biopsia muscular.

RESULTADOS: Mujer de 60 años con clínica insidiosa de disfagia y debilidad axial desarrollando una cabeza caída y camptocormia, seguida de debilidad facial y escapular. Asociaba una prominente pérdida de peso y de masa muscular. Presentaba antecedentes de hipoacusia bilateral y retinosis pigmentaria desde los 30 y 40 años respectivamente. Una hermana padecía retinosis pigmentaria. Tras un largo periplo por múltiples especialistas fue remitida a Neurología planteándose el diagnóstico diferencial de una cabeza caída. Se objetivó una elevación de CK (600) y ANA positivos (1/80), con normalidad de anti-R Ach y anti-Musk. El EMG mostró PUMs miopáticos sin actividad espontánea, con estimulación repetitiva normal. La RM muscular visualizó atrofia y reemplazamiento graso de distribución axial y escapular, sin brillos en STIR. La primera hipótesis diagnóstica fue una miopatía mitocondrial por la comorbilidad asociada. Sorprendentemente la biopsia muscular mostró signos de miopatía inflamatoria con infiltrados de predominio perimisial y perivascular compuestos por linfocitos CD8, CD 4 y macrófagos junto con atrofia de fibras. Se instauró tratamiento corticoideo mejorando la disfagia y en menor medida la debilidad axial y escapular. La paciente rechazó la aplicación de otras terapias inmunosupresoras/moduladoras.

CONCLUSIONES: La paciente cumple criterios clínicos de miopatía inflamatoria braquio-cervical (MIBC) aunque a nivel patológico está a caballo con una dermatomiositis. La MIBC es una entidad infrecuente y poco conocida, a veces asociada con miastenia o enfermedades reumatológicas, que suele responder satisfactoriamente a corticoides. En nuestra paciente el retraso diagnóstico y demora del tratamiento probablemente condicionaron una respuesta parcial, con secuelas importantes. No se ha descrito la asociación de miopatía inflamatoria con retinosis pigmentaria y sordera lo que hace pensar que probablemente se trate de entidades de distinta naturaleza.

EVALUACIÓN RADIOLÓGICA DE LOS CAVERNOMAS INTRA-AXIALES: LO QUE EL CLÍNICO NECESITA SABER. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Jiménez Restrepo, David (1)- Gómez Valencia, Diana(1) - Cañizares Lledo, Emmanuel(2) - Poyatos Ruiperez, Cecilio(1). Servicios de radiodiagnóstico (1) y Neurología (2). Hospital Universitario Dr Peset, Valencia.

INTRODUCCION: Los cavernomas son lesiones vasculares poco frecuentes, tornándose sintomáticos generalmente después de la tercera década de la vida. Hasta un 20% pueden ser asintomáticos, y en las formas familiares este porcentaje sube al 40%. El cuadro clínico de presentación es variable, siendo las convulsiones la forma más frecuente, la hemorragia intraparenquimatosas es la complicación más temida.

OBJETIVO: Describir un caso clínico de cavernoma intra-axial, identificando localización e implicación respecto a su comportamiento clínico y correlación con la imagen.

MATERIALES Y METODOS: Se realiza un estudio clínico y radiológico de un paciente diagnosticado de cavernoma cerebral, analizando sus manifestaciones y los hallazgos en TC y RM. Descripción: Paciente de 25 años, que presenta cefaleas. Se realiza estudios por imágenes que evidencian lesión en lóbulo temporal derecho. Estudios de imagen: se realiza TC de cráneo y RM Cerebral con secuencias de angiografía por RM para determinar localización y drenaje venoso y afectación de otras estructuras. Intervención. Se realizó craneotomía temporal derecha más exéresis de la lesión.

CONCLUSIÓN: Los cavernomas cerebrales constituyen una malformación vascular rara pero no excepcional, que pueden manifestarse con una clínica muy diversa. La RM es el mejor procedimiento para su diagnóstico. El tratamiento de elección es quirúrgico, siendo el pronóstico reservado en caso de no ser posible la intervención; es de gran importancia realizar el diagnóstico preoperatorio para planeamiento de la intervención. Hemos descrito las características de las imágenes clásicas de cavernomas cerebrales, así como lesiones vasculares cerebrales que puede imitar las malformaciones arteriovenosas cerebrales. Es crucial que el radiólogo pueda diferenciarlos e identificar factores de riesgo para hemorragia futura o déficits hemorrágicos presentes. Con lo que ayudamos a los médicos a tomar decisiones con respecto al tratamiento de estas lesiones.

INFARTO BULBAR LATERAL-SÍNDROME DE WALLEMBERG: UNA SERIE HOSPITALARIA.

Mollá Insa B., Renau La Granja J., Arnau Barrés J., Bas Abad M., Vilar Fabra C., Geffner Sclarsky D. Hospital General de Castellón

INTRODUCCIÓN: El 20% del total de los ictus isquémicos cerebrales comprometen la circulación cerebral posterior. El infarto bulbar lateral o síndrome de Wallenberg (SW) fue clínicamente descrito en 1895, es uno de los síndromes más comunes que comprometen a la circulación posterior y es secundario bien a la oclusión del segmento intracraneal de la arteria vertebral o, con menor frecuencia, de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA).

OBJETIVO: Describir características clínicas, demográficas y pronóstico de pacientes diagnosticados de Síndrome de Wallenberg en el Hospital General de Castellón en el periodo de 15 años.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio observacional retrospectivo en el que se revisan las historias clínicas de 18 pacientes con diagnóstico al alta de SW según el CIE-9 en un periodo de 15 años.

RESULTADOS: Se revisaron 18 pacientes (94,4% varones y 5,5% mujeres) con edad media de 61,5 años (rango 28-76). El factor de riesgo cardiovascular más frecuente fue la hipertensión arterial (55,6%) seguido del hábito tabáquico. Ninguno de los pacientes presentaba cardiopatía previa conocida y solamente en uno de ellos se detectó una fibrilación auricular. Clínicamente en el momento del ingreso solo un 16,7% de los pacientes presentaban un SW completo. Se realizó TC craneal al ingreso y RM cerebral durante el mismo al 100% de los pacientes siendo la RM positiva en difusión en todos ellos. La angioRMN cerebral fue normal en el 55,5% de los pacientes, mostró oclusión de la arteria vertebral intracraneal en el 22,4% y estenosis moderada-grave previo a la salida de la PICA en otro 22,4%. Se confirmaron por arteriografía dos disecciones vertebrales. El tratamiento principal al alta fue antiagregación asociada a hipolipemiantes y antihipertensivos casi en la totalidad de los pacientes. El pronóstico al alta determinado por la escala de rankin fue de 0 a 2 en el 72,2% de los pacientes con mejoría posterior en la mayoría de ellos en el seguimiento durante un año.

CONCLUSIONES: El infarto bulbar lateral en nuestro medio afecta principalmente a varones de mediana edad en presencia de factores de riesgo cardiovascular. La causa más frecuente es la aterotrombótica y el pronóstico a corto y largo plazo con tratamiento adecuado suele ser favorable.

SINDROME DE GUILLAIN-BARRE Y HEPATITIS C: ¿ASOCIACION CAUSAL O CASUAL?

Vázquez Costa JF1, Sivera Mascaró R2, Bataller Alberola L2, Vilchez Padilla JJ2, Sevilla Mantecón T2. 1. Servicio de Neurología, Hospital Lluís Alcanyis, Xativa. 2. Servicio de Neurología, HUIP La Fe, Valencia

INTRODUCCIÓN: La asociación de infección por el virus de la hepatitis C (VHC) y el síndrome de Guillain-Barre se ha descrito en escasas ocasiones. Algunas publicaciones sugieren una relación causal entre ambas, mientras otras relacionan el tratamiento con interferón (INF α 2-a) con la aparición de SGB. La existencia de una asociación causal podría tener implicaciones terapéuticas.

OBJETIVO: Se describen dos casos de SGB en pacientes con VHC, que pueden aportar más información sobre la relación entre ambas patologías.

MATERIAL Y MÉTODOS: Dos pacientes con infección por VHC que fueron valorados en el HUIP la Fe tras ingresar por un SGB.

RESULTADOS: Se trata de dos pacientes de 45 y 53 años que ingresan por un cuadro compatible con un SGB. El primer caso presentaba una coinfección con VIH y llevaba 4 meses en tratamiento con INF + rivabirina, además de antirretrovirales. Desarrolla un síndrome compatible con SGB en el postoperatorio de un trasplante hepático, con un aumento exponencial de la carga viral de VHC en sangre. Ante la presencia de carga viral de CMV en LCR, se trata inicialmente con Ig iv. y ganciclovir sin respuesta en dos ocasiones. Finalmente se decide iniciar recambio plasmático con una rápida recuperación clínica acompañada de una caída de la carga viral de VHC. El segundo caso es una mujer diabética y con diagnóstico reciente de VHC no tratada, que ingresa por un cuadro compatible con SGB y una elevada carga viral de VHC. Se trata inicialmente con Ig iv. con mejoría completa inicial y posterior recaída, por lo que se decide tratamiento con recambio plasmático, con una recuperación progresiva. En ambos casos se alcanzó una recuperación ad integrum.

CONCLUSIÓN: El papel causal de VHC en el SGB ya ha sido propuesto previamente, basado en la relación de la carga viral con la gravedad de los síntomas y la recuperación de ambas tras el recambio plasmático. Presentamos dos casos de SGB caracterizados por ausencia de respuesta a Ig iv y excelente respuesta al recambio plasmático. Ambos casos comparten una elevada carga viral de VHC y en uno de ellos, donde se monitoriza la carga viral, existe un paralelismo evidente entre la evolución de los síntomas y el número de copias de RNA en sangre. Estos hallazgos aportan más evidencia a una posible relación causal entre VHC y SGB y sugieren priorizar el recambio plasmático sobre las Ig iv en caso de encontrar esta asociación.

NEUMOENCÉFALO Y MENINGITIS NEUMOCÓCICA ASOCIADOS A PANSINUSITIS

Bas Abad. M; Renau Lagranja. J; Arnau Barrés. J; Mollá Insa. B; Pajarón Boix. E. Hospital General Castellón

INTRODUCCION: Las causas del neumoencéfalo más comunes son las traumáticas. Otras etiologías abarcan las neoplasias, otitis media, cirugía, necrosis post irradiación y meningitis por organismos productores de gas. En la mayoría de los casos el aire puede reabsorberse a través del espacio subaracnoideo, aunque existe la posibilidad de que se forme un neumoencéfalo a tensión. Su tratamiento, cuando no compromete la vida, es conservador. El diagnóstico se realiza por la presencia de aire en TC craneal

OBJETIVO, MATERIAL Y MÉTODOS: Descripción de un caso clínico diagnosticado de neumoencéfalo en el contexto de sinusitis y meningitis por neumococo en el Hospital General de Castellón.

RESULTADOS: Mujer de 74 años que es traída a urgencias por disminución del nivel de conciencia y fiebre. A la exploración, la paciente está estuporosa, moviliza las 4 extremidades ante estímulos dolorosos y presenta afasia sensitivo-motora. En urgencias se realiza TC que es normal y punción lumbar obteniéndose un líquido turbio con 15.732 leucocitos, 90% de ellos polimorfonucleares, glucosa 1 mg/dl, proteínas 20 mg/dl y 1116 hematíes. Se inicia tratamiento empírico con Ampicilina, Vancomicina, Ceftriaxona y Dexametasona. El cultivo del LCR es positivo para neumococo. A los 6 días del ingreso, la paciente se deteriora, con disminución del nivel de conciencia, desviación de la mirada hacia la derecha y falta de respuesta a estímulos dolorosos. Un TC urgente revela neumoencéfalo frontotemporal derecho con extensión a cisura interhemisférica, silla turca y cisura de Silvio contralateral. En la misma imagen se aprecia ocupación de los senos paranasales. Los cortes coronales muestran disrupción ósea en base del cráneo adyacente a la apófisis crista galli. La paciente continúa deteriorándose. En TCs sucesivos se observa la reabsorción del neumoencéfalo. Una RM cerebral muestra una extensa necrosis parietal posterior bilateral simétrica y en centros semiovais. Fallece a los 18 días del ingreso.

CONCLUSIONES Y DISCUSIÓN: El neumoencéfalo se presenta raramente en la meningitis por neumococo. Se puede presentar tras otitis media con invasión de la mastoidea o sinusitis. Solo hemos encontrado 3 casos en la literatura de sinusitis meningitis neumocócica y neumoencéfalo. El neumoencéfalo en el contexto de meningitis debe orientarnos a la presencia de fístula de LCR. La infección de los senos produce disrupción ósea y paso del aire y gérmenes hacia el interior de la cavidad craneal.

PUPILA TÓNICA DE ADIE VS LESIÓN COMPRESIVA DE III PAR CRANEAL POR VARIANTE ANATÓMICA DE ARTERIA CEREBRAL POSTERIOR DERECHA

Martín Bechet, A; Arciniegas Perasso, C.A.; Gascón Giménez,F.; Gil Gimeno, R.; Láinez Andrés, J.M. Hospital Clínico Universitario de Valencia

INTRODUCCIÓN: La pupila tónica de Adie es una condición que tiene su origen en una disfunción del sistema nervioso autónomo por denervación parasimpática, a nivel ganglionar o postganglionar, de los músculos del esfínter de la pupila y del cuerpo ciliar. Se manifiesta con una anomalía en el tamaño y respuesta pupilar, encontrándose una midriasis tónica en la pupila afecta con escasa respuesta a estímulos lumínicos, preservando la respuesta a la acomodación. Afecta en su mayoría a mujeres entre 20 y 40 años, cuya queja principal es el de visión borrosa y fotofobia. La etiología es desconocida, aunque se le atribuye, como causa más probable, el mecanismo inmunomediado tras una infección vírica o bacteriana, afectando al ganglio ciliar. Puede ser un proceso aislado o manifestación de otros síndromes.

DESCRIPCIÓN: Mujer de 44 años, con antecedentes de traumatismo craneoencefálico hace 20 años, remitida a consulta de Neurología por midriasis unilateral de 7 años de evolución, asociada a visión borrosa en ambientes luminosos y cefalea de características de migrañas con una frecuencia de episodios de 6-8 al mes, en tratamiento preventivo con flunaricina. Al examen destaca una midriasis de ojo derecho sin respuesta a la luz pero sí a la acomodación. En Angio-RM cerebral se objetiva, como variante anatómica, el nacimiento de la arteria cerebral posterior derecha de sistema carotídeo. Estos hallazgos nos llevan a plantear la compresión de fibras parasimpáticas como la causa de la midriasis. Se interconsulta con Oftalmología, en cuya exploración se describe pupila OD con midriasis irregular con reflejo fotomotor ausente y de aproximación presente y tónico. La instilación de pilocarpina al 0,125% produce miosis en el ojo afecto. Se decide realizar angio-RM cerebral con cortes finos objetivándose en tercio medio de III par craneal derecho un cruce con arteria cerebral posterior derecha que lo desplaza medialmente sin llegar a comprimir. Ante estos resultados se decide actitud expectante.

CONCLUSIÓN: Ante una midriasis unilateral es fundamental la exploración clínica minuciosa para orientar la etiología de la misma, ya que las pruebas de imagen en ocasiones pueden sugerir una causa errónea que requiera de una actitud terapéutica más agresiva.

EPILEPSIA FOCAL TEMPORAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE NEUROSARCOIDOSIS: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Sánchez Martínez JM, Castillo Ruiz S, Mascarell Estrada J, Vilaplana Domínguez L, Domingo Monje FJ, Gómez Betancur LF. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

OBJETIVOS: Presentar el caso de una mujer de 47 años diagnosticada de Neurosarcoidosis con afectación neurológica exclusiva y epilepsia focal como clínica inicial.

MÉTODOS: Presentación del caso, diagnóstico diferencial y exploraciones complementarias realizadas así como discusión de la enfermedad.

RESULTADOS: Mujer de 47 años con epilepsia focal temporal izquierda y estudio de neuroimagen normal que al año del diagnóstico se transformó en fármacorresistente asociando paresia de VII par fluctuante. La RMN cerebral de control evidenció unas lesiones desmielinizantes córticosubcorticales con captación de contraste no presentes en estudios previos en ambos lóbulos temporales con predominio izquierdo. Realce leptomeníngeo difuso occípito-parieto-temporal con focos de nodularidad y extensión al córtex adyacente. Durante el curso evolutivo desarrolló una encefalopatía progresiva con alteración del lenguaje, memoria y bradipsiquia. El estudio de extensión inicial y evolutivo mediante analítica sanguínea y LCR, estudio microbiológico, AngioRMN cerebral, TAC tóraco-abdomino-pélvico, gammagrafía, mamografía, ecografía tiroidea, arteriografía cerebral, ENG/EMG, EEG, biopsia duodenal y muscular tan sólo desveló hiperproteinorraquia de carácter leve. La biopsia cerebral mostró gliosis reactiva e infiltrado inflamatorio perivascular. Se iniciaron corticoides a altas dosis desapareciendo la encefalopatía y la práctica totalidad de lesiones en RMN. Actualmente la paciente está estable persistiendo crisis epilépticas con buen control farmacológico y algunos fallos cognitivos. Ha asociado hipersomnia diurna, hiperfagia y polidipsia por disfunción hipotálamohipofisaria secundaria. El diagnóstico final fue de Neurosarcoidosis con afectación neurológica exclusiva aunque la biopsia cerebral no pudo confirmar el diagnóstico.

DISCUSIÓN: La neurosarcoidosis suele presentarse como parte de una sarcoidosis multisistémica y más raramente de forma aislada constituyendo entonces un reto para el neurólogo. Puede afectar a SNC, SNP y cubiertas meníngeas. La lesión histológica en SNC son los granulomas sarcoideos aunque también se ha descrito una vasculitis sarcoidea como podría ser el caso de nuestra paciente. Son características la parálisis facial bilateral y la disfunción hipotálamohipofisaria. En caso de extensión parenquimatosa simula una enfermedad tumoral o desmielinizante y en caso de afectar a meninges suele hacerlo en la base del cráneo. También puede ocasionar obstrucción del LCR provocando hidrocefalia. El diagnóstico es fundamentalmente de exclusión aunque se han descrito como característicos el aumento de la ECA en LCR y sangre, aumento del cociente de CD4/CD8+ en LCR y los hallazgos histopatológicos que en nuestro caso no pudieron confirmar el diagnóstico. El tratamiento más utilizado son los corticoides e inmunosupresores. El pronóstico en general es bueno aunque depende de las características de cada caso.

CEFALEA EN RACIMOS DE LA MUJER

Grozeva V1-2, García-Casado A1, Láinez JM1. Servicio de Neurología. 1.- H. Clínico Universitario de Valencia. 2.- Universidad de Medicina de Sofia, Bulgaria

Introducción: La cefalea en racimos se ha considerado durante muchos años una enfermedad de hombres. Actualmente todavía se sabe poco sobre si la cefalea en racimos presenta particularidades en las mujeres respecto a los hombres. No existen muchos estudios que examinen las diferencias de género en esta enfermedad.

Objetivos: Presentar los datos de nuestra casuística, en búsqueda de hallar diferencias demográficas, clínicas, desencadenantes y retraso en el diagnóstico así como la respuesta al tratamiento en la cefalea en racimos en la mujer.

Métodos: Se obtuvieron los datos de todas las pacientes con cefalea en racimos que habían acudido a visitas de seguimiento en la Unidad de Cefaleas del Hospital Clínico Universitario de Valencia durante los 4 meses previos. Se realizó una entrevista personal con todos los pacientes diagnosticados *de novo* de cefalea en racimos en nuestro hospital.

Resultados: Recogimos datos de 59 pacientes (40 hombres (67,8%) y 19 mujeres (32,2%). Encontramos algunos ítems similares en la cefalea en racimos en la mujer ya descritas en la literatura, considerando: Edad de inicio (las mujeres parecen tener dos picos de edad de inicio, a los 20-29 y por encima de 50 años. Los hombres sólo uno a los 20-29); Historia familiar (las mujeres con CR tienen más probabilidad de tener una historia familiar de migraña respecto a los hombres); (Enfermedades comórbidas (las mujeres son más propensas a sufrir migrañas); Localización del dolor (las mujeres con CR presentan la localización del dolor mayor frecuencia en los territorios V2-V3); Síntomas asociados (las mujeres tienen más tendencia a sufrir síntomas asociados típicamente considerados como migrañosos); Duración media de los ataques (las mujeres tienen una frecuencia media de ataques diarios mayor que los hombres); Duración del racimo (las mujeres tuvieron racimos típicamente más largos); factores desencadenantes (alcohol: las mujeres beben significativamente menos alcohol que los hombres y a su vez tienen menos tendencia a que sus ataques se desencadenen por el consumo de alcohol. En cambio, son más propensas a que sus ataques se desencadenen por los generalmente conocidos como "triggers migrañosos". Tabaquismo - Las mujeres con CR tienen menor frecuencia de historia de tabaquismo que los hombres; Retraso en el diagnóstico (las mujeres sufren un retraso mayor, en torno a 10 años); Tratamiento (las mujeres responden peor al tratamiento preventivo que los hombres, excepto al topiramato, que responden mejor; las mujeres responden significativamente peor al sumatriptan que los hombres); Características de la CR específicas de la mujer (la enfermedad se mantiene estable durante la menstruación. Una mujer con CR crónica durante años permaneció asintomática durante los tres embarazos que tuvo. Otra mujer presentó el debut de su enfermedad durante un embarazo).

Conclusiones: Existen algunas diferencias entre ambos sexos, sin embargo es necesario realizar estudios con mayor número de pacientes para mejorar su potencia.

UNA NUEVA MUTACIÓN DEL GEN NOCHT3 COMO CAUSA DE CADASIL EN UNA FAMILIA ESPAÑOÑA

Gascón Giménez F 1, Ponz de Tienda A 1, Piera Balbastre A 1, Gil Gimeno R 1, Chamarro R 1, Grozeva V 1, García Planells J 2, Monteagudo C 3. 1 Servicio de Neurología. H. Clínico Universitario de Valencia. 2 Instituto de medicina genómica de Valencia. 3 Servicio de Anatomía Patológica H. Clínico Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN: CADASIL es la causa más frecuente de ictus de origen hereditario y es causado por mutaciones en el gen Notch3 del cromosoma 19. Se transmite de forma autosómica dominante y conlleva un acúmulo anormal de proteínas Notch 3 en la membrana citoplasmática de las células musculares lisas de vasos intra y extracerebrales. Este acúmulo se observa a microscopia electrónica como depósitos granulares osmofílicos.

OBJETIVO: Describir una nueva mutación potencialmente causante de CADASIL (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy) en una familia española.

MÉTODOS: Analizar los hallazgos clínicos, radiológicos y patológicos en una familia con un probable CADASIL en la que se encontró una nueva mutación puntual, no descrita previamente, en el análisis secuencial del gen Notch3.

RESULTADOS: En el caso índice se encontró un cambio de un nucleótido en heterocigosis c.3011 G>A. Es un cambio de cisteína por tirosina en la posición 1004 (Cys1004Tyr). Este cambio implica una pérdida de cisteína en el dominio EGF-like (factor de crecimiento epidérmico) 26 de la proteína Notch3. Este es un cambio que presenta un potencial altamente patológico como todas las mutaciones descritas asociadas a CADASIL con una pérdida o ganancia de cisteína en cualquiera de los 34 dominios EGF de la proteína Notch3. Hasta ahora se han estudiado cinco miembros de la familia (el caso índice sintomático, tres hermanos y una hija). Todos los miembros de la familia eran portadores asintomáticos de la misma mutación. La mutación co-segrega en todos los miembros estudiados con hallazgos radiológicos compatibles con CADASIL y, en uno de ellos, con depósitos granulares osmofílicos en vasos sanguíneos, principalmente arteriolas dérmicas en el estudio de microscopía electrónica de la piel.

CONCLUSIONES: Pensamos que el cambio c.3011G>A en el gen Notch3 encontrado en esta familia es una mutación puntual nueva, no descrita previamente causante de CADASIL

POLINEUROPATIA AGUDA DESMIELINIZANTE RECIDIVANTE EN PACIENTES PORTADORAS DE PROTESIS MAMARIAS PIP: DESCRIPCION DE DOS CASOS.

Vázquez Costa JF1, Sivera Mascaró R2, Bataller Alberola L2, Vilchez Padilla JJ2, Sevilla Mantecón T2. Servicio de Neurología, Hospital Lluís Alcanyis, Xativa. 2. Servicio de Neurología, HUIP La Fe, Valencia

INTRODUCCIÓN: La asociación de las prótesis mamarias de silicona con la aparición enfermedades autoinmunes (siliconosis) ha sido objeto de debate en los últimos años. Recientemente la descripción del síndrome ASIA (Autoimmune/inflammatory Syndrome Induced by Adjuvants) y las complicaciones aparecidas con las prótesis PIP han renovado el interés por esta asociación.

OBJETIVO: Describir por primera vez (según nuestro conocimiento) la aparición de una polineuropatía desmielinizante recidivante autoinmune en pacientes portadoras de prótesis PIP con algún tipo de complicación tras el implante.

MATERIAL Y MÉTODOS: Dos pacientes seguidas en consultas de neurología del Hospital la Fe, portadoras de prótesis PIP.

RESULTADOS: Se trata de dos pacientes de 27 y 51 años, que se realizaron implantación de prótesis mamarias PIP a los 19 y 46 años respectivamente. La primera de ellas estaba diagnosticada además de un CMT1A, aunque el único hallazgo clínico inicial era parestesias en manos y pies. En esta paciente se retiraron las prótesis por encapsulamiento a los 25 años y año y medio año después presentó un cuadro compatible con un síndrome de Guillain-Barré, que fue tratado con Ig iv. con buena evolución, pero recidiva posterior en tres ocasiones requiriendo tratamiento con plasmaféresis y corticoides de mantenimiento con recuperación ad-integrum. La segunda paciente comenzó poco tiempo tras el implante protésico en 2008 con un síndrome de fatiga, mialgias y problemas de concentración sugerentes de síndrome de ASIA. Un año después ingresó por un síndrome de Guillain-Barré que fue tratado con Ig iv. con buena evolución inicial pero recidiva posterior en dos ocasiones, requiriendo tratamiento crónico con corticoides, ciclofosfamida y Ig iv. pese a lo que la recuperación fue incompleta. En abril 2012 se retiraron las prótesis mamarias, permaneciendo estable desde entonces.

CONCLUSIONES: El debate de complicaciones derivadas del implante de prótesis de silicona, permanece abierto. La reciente descripción de síndrome de ASIA y la aparición de complicaciones inflamatorias locales en el lugar del implante sugieren la posibilidad de que este material actúe como cuerpo extraño que precipite la aparición de una enfermedad autoinmune. Nuestras pacientes sufrieron ambas una de estas complicaciones (ASIA o encapsulamiento) previa al desarrollo de una polineuropatía desmielinizante aguda recidivante, si bien en una de ellas, las prótesis se habían retirado dos años antes de los síntomas neurológicos. Se discute la posibilidad de una asociación causal.