

RESUM COMUNICACIONS



Societat Catalana
de Neurologia

PROGRAMA

XVII REUNIÓ ANUAL
DE LA SOCIETAT CATALANA
DE NEUROLOGIA

XXVII CURS D'ACTUALITZACIÓ
EN NEUROLOGIA

41A TROBADA ANUAL
DE LA SOCIETAT CATALANA
DE NEUROLOGIA

Sitges, 7 i 8 de març de 2013

www.scn.cat

REGISTRE NEUROBSTÈTRIC DEXEUS: PATOLOGIES NEUROLÒGIQUES DURANT LA GESTACIÓ I PART A UN HOSPITAL OBSTÈTRIC.

Azahara Aceituno¹, Alberto Rodríguez-Melcón², Natàlia Mas¹, Elena Scazzocchio², Sara Yagüe¹, Eva Meler², Mercè Martínez-Corral¹, Bernat Serra², Robert Belvís¹.

Serveis de Neurologia¹ i d'Obstetrícia². Hospital Universitari Quiron Dexeus. Barcelona.

Objectius

Analitzar les malalties neurològiques (MN) que debuten o recorren durant la gestació, part i postpart immediat a un hospital obstètric.

Material i mètodes

Vam incloure prospectivament gestants amb recurrència d'una MN prèvia o que van presentar per primera vegada una MN exclusiva o no exclusiva de la gestació. Vam analitzar les complicacions neurològiques associades al part i postpart.

Resultats

Entre Maig-2007 i Gener-2013 es van valorar 125 gestants (edat mitja de 34.31 anys, rang 27-49; primíparaes 52,8% i part vaginal en el 78,3%) d'un total de 14.054 gestants. Van arribar a Neurologia per interconsulta (45.6%), consulta externa (48.0%) i neuròleg de guàrdia (6.4%). Els símptomes guia foren: cefalea-54.4%, alteració visual-8%, parestèsies-6.4%, convulsió-5.6%, dolor neuropàtic-4%, paràlisi facial-3.2%, altres-18.4%. Les MN (57.6%) van aparèixer durant la setmana 21±7 de gestació i foren: prè-MN: 61,1% (cefalees-34, epilèpsia-5, esclerosi múltiple-2, siringomièlia-1, miscel·lània-4); MN-EX: 1.38% (1 preclàmpsia amb visió borrosa). MN-NOEX: 37.5% (patologia del SNP-12, vascular cerebral-3, alteracions visuals-4, meningioma-1, Chiari-I-1, miscel·lània-3). Les COMP-PART (42.4%) foren: síndromes de hipotensió intracranial-29, patologia del SNP-7, cefalees-5, patologia vascular cerebral-3, esclerosi múltiple-1, coma anòxic-1 i abscess cerebral-1 i miscel·lània-6.

Conclusions

Cinc de cada mil gestants (0.52%) presenten una MN durant la gestació. Dos terços són recurrències de MN conegudes prèviament i només un terç debuta durant la gestació. La gairebé nul·la incidència d'eclàmpsia reflecteix els beneficis del programa de detecció i teràpia precoç de la pre-eclàmpsia. Tres de cada mil gestants (0.37%) desenvolupen complicacions neurològiques associades al part generalment relacionades amb l'anestèsia peridural.

AUGMENT DE L'ACTIVITAT INFLAMATÒRIA EN L'ESCLEROSI MÚLTIPLE DESPRÉS DE LA RETIRADA DE NATALIZUMAB. DESCRIPCIÓ D'UN CAS.

ALLER ÁLVAREZ, J.S.¹; TUR, C.^{1,2}; MITJANA, R.³; BEJR-KASEM MARCO, H.¹; RODRÍGUEZ VILLATORO, N.¹; TINTORE, M.²; ROVIRA, A.³; ÁLVAREZ SABÍN, J.¹; MONTALBAN, X.².

1. Servei de Neurologia.*

2. Servei de Neurologia-Neuroimmunologia. *Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (Cemcat).**

3. Servei de Neuroradiologia.*

*HOSPITAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRON

Introducció

El natalizumab (NTZ) ha demostrat una gran eficàcia en l'esclerosi múltiple remitent-recurrent (EMRR), encara que el seu ús està associat amb el risc de desenvolupar leucoencefalopatia multifocal progressiva (LMP), de manera que alguns pacients decideixen suspendre'l. Després de la retirada del NTZ, pot aparèixer un empitjorament de la malaltia.

Material i mètodes

Presentem el cas d'una pacient que, després de la retirada de NTZ, va presentar un greu empitjorament de la seva malaltia.

Resultats

Dona de 32 anys amb una EMRR de 16 anys d'evolució amb important activitat inflamatòria des de l'inici, que finalment va aconseguir una estabilització clínic-radiològica gràcies al NTZ. Després d'haver rebut 60 dosis d'aquest fàrmac, davant l'antecedent de tractament amb mitoxantrona i la presència d'anticossos enfront del virus JC, es va decidir la seva retirada. Tot i la prescripció de corticoides endovenosos, la pacient experimentà un empitjorament clínic important, observant-se un increment de 5.0 a 9.0 en l'escala de discapacitat de l'EDSS. Una RM cerebral inicial (nov2012) mostrà la presència de més de 60 lesions noves (respecte a jul2012), totes elles amb activitat inflamatòria. Finalment es va optar per la reintroducció del NTZ, observant posteriorment una marcada reducció de l'activitat inflamatòria, amb important millora clínic de la pacient.

Conclusions

La retirada del NTZ pot comportar un agreujament de la malaltia, com ocorre en el cas que presentem. Per aquest motiu, necessitem estratègies que minimitzin l'impacte de la seva retirada.

ASPERGILOSI CEREBRAL COM A DIAGNÒSTIC DIFERENCIAL DE LESIONS COMPATIBLES AMB ISQUÈMIA A LES PROVES D'IMATGE EN EL PACIENT NEUTROPÈNIC: A PROPÒSIT D'UN CAS

P. Alvarez*, E. Casajuana*, G. Tresserras*, I. Cardiel*, M. Garcia Bach*, J.LL. Dolz‡, C. Corbella‡

* Hospital Universitari Mútua Terrassa, Servei de Neurocirurgia

‡ Hospital Universitari Mútua Terrassa, Servei de Radiodiagnòstic

Introducció

L' aspergilosi del SNC és una entitat d'elevada morbimortalitat, especialment en pacients immunodeprimits. S' associa a un 80% de mortalitat. Durant les últimes dues dècades s'ha vist un augment de la incidència d' infeccions fúngiques en pacients onco-hematològics. *Aspergillus spp* és un fong ubicu que es transmet per espores, la seva alta patogeneïa és gràcies al seu caràcter angioinvasiu. El diagnòstic d'aspergilosis invasiva es basa en la patologia de base, clínica, radiologia i microbiologia. El tractament sol ser mèdic, tot i que en alguns casos el tractament d'elecció és la cirurgia.

Objectius

Posar de manifest la importància de considerar l'aspergilosi dins del diagnòstic diferencial de les lesions cerebrals compatibles amb isquèmia a les proves d'imatge en pacients neutropènics.

Materials i Mètodes

Presentem el cas d'un pacient home de 61 anys amb leucèmia aguda mieloblàstica (LAM) en tractament quimioteràpic amb ARA-C, que és diagnosticat de lesions cerebrals múltiples a la RM compatibles amb isquèmia, en el contexte de neutropènia febril, després d'haver iniciat un quadre de disminució progressiva del nivell de consciència associat a dèficit visual bilateral.

Resultats

Es realitza TC cranial que mostra imatges hipodenses cortico-subcorticals compatibles amb isquèmia subaguda; donades les característiques del pacient i amb la sospita de procés infecciós concomitant es sol·liciten proves complementàries – ecocardiograma, cultius, PCR, antígens – que resulten negatives, RM cranial on s'observen lesions suggestives d' infarts cerebrals per èmbols sèptics, i TC toracoabdominal que mostra lesions hepàtiques i a parènquima de LSD compatibles amb lesions infeccioses. Orientem consegüentment les troballes com lesions secundàries a bacterièmia VS fungèmia i, en el context del pacient, se sospita d' *Aspergilosi invasiva disseminada*, motiu pel qual se sol·licita Ag galactomanano que resulta positiu. Sol·licitem nova RM cranial que mostra lesions amb captació de contrast en anell compatibles amb Abscesos cerebrals. Realitzem drenatge per aspiració dels abscesos amb sortida de material purulent franc.

Conclusions

En pacients immunodeprimits amb focalitat neurològica i lesions als estudis de neuroimatge, es recomana pensar en la Aspergilosi Cerebral i, no obstant no tinguin aquestes lesions un patró específic, saber identificar la seva presentació. La seva fisiopatologia no es pot descriure amb certesa, però es creu que el mecanisme de formació podria ser la isquèmia secundària a edema de l'abscess, angioinvasió cerebral, trombosi venosa o bé embolisme sèptic. Davant la sospita d' Aspergilosis cerebral s'ha d'iniciar tractament antifúngic empíric i seguiment per neuroimatge de les lesions.

MALALTIA DE WEGENER: AFECTACIÓ GRANULOMATOSA DEL SI CAVERNÓS

Aracil Bolaños Ignacio; Rojas García Ricard; Marín Lahoz Juan; Sotoca Fernández Javier; Szafranska Justyna ; Pérez Pérez Jesús.

Introducció/Objectius

La granulomatosi de Wegener ocasionalment cursa amb afectació del sistema nerviós perifèric, però rarament afecta al sistema nerviós central. Presentem el cas clínic d'una pacient amb granulomatosi de Wegener la primera manifestació de la qual va ser una oftalmoplejia dolorosa.

Material i mètodes

Dona de 68 anys que consulta en Urgències Generals per diplopia vertical i cefalea hemicraneal esquerra. Com a antecedents presenta al·lèrgia a corticoids i cardiopatia isquèmica. A l'exploració presenta parèsia de l'III i VI parells esquerres.

Resultats

Analítica general destaca hiponatrèmia de 128, PCR 79, i discret deteriorament de funció renal, en estudi immunològic presenta elevació de C-ANCA, sense altres troballes rellevants. Punció lumbar sense alteracions. En RM cranial s'observa engruixament de la paret del si cavernós esquerre amb ocupació de fossa pterigopalatina. TC toràcic amb imatges nodulars que es consideren secundàries a tuberculosi prèvia. L'exploració ORL no mostra alteracions i es realitza biòpsia a nivell de fossa pterigopalatina donant-se d'alta pendent del resultat. No s'inicia corticoteràpia a causa de l'al·lèrgia de la pacient. Una setmana després de l'alta reconsulta per aparició de febre, porpra, insuficiència renal i hemoptisi. La biòpsia va mostrar inflamació granulomatosa inespecífica sense signes de neoplàsia. Es va iniciar tractament immunosupresor i corticoideu, millorant del quadre sistèmic i la oculomotricitat

Discussió

La granulomatosi de Wegener és una de les etiologies possibles d'una oftalmoplejia dolorosa. A causa de la falta de confirmació del diagnòstic i a l'antecedent d'al·lèrgia a corticoides la nostra pacient no es va tractar fins que va presentar afectació generalitzada. Considerem que s'ha de plantejar tractament davant una sospita fundada per evitar complicacions sistèmiques, malgrat no poder establir-se inicialment un diagnòstic precís.

TROMBOSIS VENOSA I ICTUS COM A DIAGNOSTIC DE NEOPLASIA

Assialioui A, Cardona P, Quesada H, Cano LM, Martínez Yélamos A, Rubio F.

Introducció

Una de les causes inhabituals d'ictus en el jove es el càncer. Els mecanismes són efectes directes del tumor, trastorns de la coagulació, endocarditis no bacteriana, etc.. Presentem dos casos clínics en els que l'ictus va ser el primer símptoma de la neoplàsia.

Casos:

Cas 1: Pacient dona de 36 anys diagnosticada recentment de TVP en tractament amb rivaroxaban que ingressa al hospital per TEP massiu bilateral. Presenta com a complicació afàsia sense evidència d'oclusions de grans vasos. Rep tractament amb tinzaparina i posteriorment amb heparina sòdica però presenta nous infarts en diferents territoris cerebrals. Es canvia anticoagulació amb bivalirudina. Presenta mala evolució amb nous infarts cerebel·lós i pontí i finalment mort encefàlica . **Cas 2:** Pacient dona de 35 anys, fumadora activa que presenta tumoració laterocervical en tractament antibiòtic sense milloria. La Rx de tòrax evidencia infiltrats intersticials per lo que ingressa per estudi. Durant l'ingrès presenta afàsia i hemiparèsia faciobraquiorural dreta amb per lo que es realitza trombòlisis sense complicacions. Però en dies posteriors presenta mala evolució amb insuficiència respiratòria i SDRA i finalment èxitus.

Resultats:

Cas 1: TAC cranial simple a urgències: infart opercular esquerre. Angiotac cranial: sense evidència d'oclusions intracranials ni de TSA. Ecografia cardíaca transtoràcica: sense evidència de FOP ni d'alteracions embolígenes. Marcadors tumorals (CA-15-3, CA-125 i CEA) molt elevats. Autòpsia: vegetacions blanques a vàlvula tricúspide i paret d'aurícula dreta supra-valvular.

Cas 2: Angiotac craneal: mostra trombosis de vena jugular esquerra, adenopaties reactives i trombosis del si venòs esquerra. Ecografia cardíaca transtoràcica: sense evidència de FOP ni d'endocartitis. Ecodoppler de TSA: Sense alteracions significatives. Marcadors tumorals (CA-125, alfa-fetoproteïna i coriogonadotropina) elevats. Biòpsia per endoscòpia digestiva: Adenocarcinoma amb "cèl·lules en anell de segell".

Conclusió

En pacients joves amb embòlies arterials i fenòmens venosos s'hauria de considerar la neoplàsia com a primera causa.

ABSCÉS CEREBRAL PER LISTÈRIA. A PROPÒSIT D'UN CAS CLÍNIC.

Angela C. Barrera Roa, Metge resident de Medicina Interna; *Montserrat Sanmartí*, Metge resident de Medicina Interna; *Edgar H. Téllez*, Metge resident de Medicina Interna Hospital Mútua de Terrassa.

Sonia Huertas, *Jerzey Krupinski*, Servei de Neurologia Hospital Mútua de Terrassa.

Introducció

L' abscés cerebral és una infecció focal del parènquima cerebral, sent la cerebritis l'estadi clínic precoç, té una incidència de 1/10.000 ingressos, un 25% són nens. Tenen una mortalitat elevada del 5-20% i seqüeles neurològiques en els supervivents. La localització cerebral i una causa predisposant, suggereixen sovint l'agent etiològic probable. Així doncs, els abscessos per *Listeria monocytogenes* solen ser múltiples per disseminació hematògena. Objectiu: descriure aquesta entitat mitjançant la presentació d'un cas amb abscés per listèria, analitzant la seva evolució clínica, diagnòstic i tractament.

Material i Mètode

Pacient masculí de 77 anys, amb antecedents de fibril • lació auricular en tractament amb Acenocumarol, presenta focalitat neurològica aguda en domicili, traslladat com codi ICTUS, presentant posterior crisi comicial en urgències.

Resultats

Després de la valoració es desestima fibrinòlisi sistèmica per INR en rang supraterapèutic (3.5), es realitza TAC que mostra lesió indeterminada i es cursen hemocultius per febre, sent positius per *L. monocytogenes*. Ingressa a planta amb hemiparèsia esquerra (NIHSS 23). Es realitza tractament antibiòtic durant 6 setmanes, a l'alta NIHSS 6.

Conclusions

L'abscés per *L. monocytogenes* corresponen al 10% del total d'infeccions del SNC per aquest agent, és un important patogen en edats extremes de la vida i immunodeprimits. Les manifestacions més comunes, com en qualsevol abscés són: cefalea (70%), dèficits neurològics focals (més del 50%), crisis convulsives (25-45%) i la febre només a la meitat dels casos. Té alta rendibilitat en hemocultius (90%), no així en els cultius de LCR (33%).

ISQUÈMIA MEDUL·LAR AGUDA. IMPORTÀNCIA D'UN DIAGNÒSTIC PRECOÇ

Bejr-kasem, H.; Maisterra, O.; Sarria, S.; Rodríguez, N.; Aller, J.; Rovira, A.; Alvarez, J.

Introducció

La isquèmia medul·lar aguda és una entitat rara però generalment dramàtica, que suposa el 5-8% de les mielopaties agudes i l'1-2% de tots els infarts del sistema nerviós central. Les etiologies possibles són diverses. El maneig terapèutic actual en la fase aguda deriva dels protocols establerts en l'infart cerebral i el dany medul·lar agut d'altre origen.

Material i mètodes

Es presenta un cas de isquèmia medul·lar aguda d'etiologia indeterminada.

Resultats

Es tracta d'una pacient de 24 anys sense antecedents d'interès ni tractament habitual que ingressa a l'HUVH per clínica d'instauració brusca de tetraparèsia espontània. La RM medul·lar urgent (seqüències T1 i T2) no va mostrar patologia aguda. La punció lumbar urgent va objectivar cel·lularitat, proteïnes i glucosa normals. La RM programada (seqüències T1, T2 i difusió) mostrà una hipersenyal en seqüències potenciades en T2 afectant als cordons posteriors del segment medul·lar comprès entre C3-C4 fins D2-D3, restringint aquesta zona marcadament a la seqüència de difusió. Amb l'orientació diagnòstica d'infart medul·lar subagut, es sol·licità angiòTC de troncs supraaòrtics i aorta toràcica que va descartar malformacions vasculars, ecocardiograma i analítica amb estudi de trombofílies i autoimmunitat, essent totes les proves normals. S'inicià antiagregació com a prevenció secundària.

Conclusions

Cal pensar en la possibilitat d'isquèmia medul·lar aguda davant de qualsevol déficit medul·lar d'instauració brusca o en poques hores. La realització de seqüències de difusió en la RM urgent permetria plantejar un tractament en la fase aguda, tal i com es fa a l'infart cerebral.

NEUROMIEL·LITIS ÒPTICA O ESCLEROSI MÚLTIPLE? UN DIAGNÒSTIC DIFERENCIAL EN OCASIONS DIFÍCIL.

Belchí Guillamón, Olga; Robles Cedeño, René; Terceño Izaga, Mikel; Coll Presa, Cristina; Cots Foraster, Anna; Silva Blas, Yolanda; Ramió-Torrentà, Lluís.

Servei de Neurologia. Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Introducció

La NMO i l'EM són malalties autoimmunes desmielinitzants que en ocasions comparteixen clínica i neuroimatge similar, plantejant un diagnòstic diferencial complex.

Material i mètodes

Presentació de dos casos amb neuritis òptica i mielitis.

Resultats

CAS 1 Dona de 19 anys amb neuritis òptica severa bilateral. Una RM craniocervical mostra lesions desmielinitzants de distribució atípica per a EM, una cerebral captant de gadolini i dues cervicobulbars d'extensió menor a tres cossos vertebrals. L'exploració mostra DPAR, AV de 0,05/1 a UE, <0,05/1 a UD, dismetria dreta, hipoestèsia a braç dret i hipopalestèsia a EEII. Anàlítica amb serologia i autoimmunitat normal, BOCs en LCR IgM positives/ IgG negatives i anticossos anti-aquaporina4 negatius. S'administren megadosis de corticoides, ciclofosfamida, plasmafèresi i rituximab. S'afegeix tetraparèsia. Una nova RM mostra una extensa lesió bulbocervicodorsal. Es tracta amb nova tanda de corticoides. Diagnòstic de NMO. Al mes ha recuperat l'afectació motora.

CAS 2 Dona de 24 anys presenta trastorns sensitius a cama esquerra en els darrers dos anys. Una RM cranial mostra més de 20 lesions desmielinitzants, una captant de gadolini. La RM medul·lar mostra lesió des de C2 fins a D12. L'estudi analític incloent serologia i autoimmunitat és negatiu. LCR amb BOCs IgG i IgM positives. Potencials evocats suggereixen desmielinització a ull esquerre. S'administra megadosis de corticoides. Diagnòstic d'EM. Als 3 mesos persisteix lleu hipoestèsia a cama esquerra.

Conclusions

És imprescindible el diagnòstic diferencial. La NMO presenta pitjor evolució amb més seqüeles clíniques, recomanant-se tractament amb esteroides a dosis altes i plasmafèresi en casos severs, amb immunosupressors o rituximab com a tractament de base.

ICTUS DE REPETICIÓ EN PACIENT AMB OCLUSIÓ D'ARTÈRIA CEREBRAL MITJA

Bellaubi Pallarés, Naya; Gavilán Iglesias, Tania; Garcés Redondo, Moisés; Zaragoza Brunet, Josep; Martín Ozaeta, Gisela; Escalante Arroyo, Sonia; Vila Coll, Ramón; Baiges Octavio, Joan Josep.

Introducció

Presentem el cas d'un pacient amb oclusió arterial intracranial i ictus de repetició, a pesar del tractament mèdic òptim. En l'estudi etiològic es diagnostica una Policitemia Vera (PV). La clínica neurològica millora amb el tractament de la PV. En els pacients amb PV es redueix el risc d'esdeveniments trombòtics amb tractament citoreductor i antiagregació.

Material i mètodes

Es tracta d'un pacient hipertens mal controlat i fumador que presenta ictus PACI esquerre, clínicament fluctuant, en el context d'una poliglobúlia. En les proves complementaries realitzades (angioTC i arteriografia) s'objectiva oclusió a la secció M1 de l'artèria cerebral mitja (ACM) esquerra amb mínima circulació col·lateral. S'inicia tractament anticoagulant que es va retirar per complicacions: difícil control de TTPA i INR, hematoma extens de parts toves. Concomitantment es realitza estudi de poliglobúlia diagnosticant-se de PV. S'aconsegueix control de la clínica amb antiagregació i normalització de les xifres d'hemoglobina.

Resultats

La prevalença d'ictus isquèmics en pacients amb PV s'estima entre un 10-20%, sent aquesta poc freqüent com a debut de la malaltia. Existeixen poques dades publicades a la literatura sobre ictus isquèmics com a debut de PV. Està descrit que el 8-10% dels ictus isquèmics són secundaris a estenosis arterials intracranials d'alt grau de diversa etiologia, però es desconeix la prevalença d'oclusions intracranials secundàries a una PV. El tractament preventiu consisteix en medicació citoreductora, flebotomies i antiagregació.

Conclusió

Els pacients amb PV tenen major predisposició a presentar esdeveniments trombòtics. En l'estudi etiològic d'ictus isquèmics, la PV és una patologia a tenir en compte, especialment en aquells pacients que presenten recurrències tot i estar en tractament òptim.

BIBLIOGRAFIA:

- 1 Guerrero AL, Cacho J. Oclusión de la arteria cerebral media derecha en varón portador de policitemia vera. Rev Neurol. 1997; 25 (148): 2048-9.
- 2 Arboix A, Besses C, Massons J, Titus F. Infarto cerebral como manifestación inicial de una policitemia vera. Med Clin (Barc). 1993;101 (10): 398-9.
- 3 Landolfi R, Marchioli R, Kutti J, Gisslinger H, Tognoni G, Patrono C, Barbui T. Efficacy and Safety of Low-dose Aspirin in Polythemia Vera. N Engl J Med. 2004; 350: 114-24.
- 4 Famakin BM, Chimowitz MI, Lynn MJ, Stern BJ, George MG. Causes and severity of ischemic stroke in patients with symptomatic intracranial arterial stenosis. Stroke. 2009; 40: 1999-2003.
- 5 Prabhakaran S, Romano JG. Current diagnosis and management of symptomatic intracranial atherosclerotic disease. Curr Opin Neurol. 2012; 25 (1): 18-26.

EFFECTE DEL LEVETIRACETAM SOBRE LES DISCINÈSIES INDUÏDES PER LEVODOPA EN LA MALALTIA DE PARKINSON

Berrocal Izquierdo, N. de Fàbregues, O. Hernández Vara, J. Álvarez Sabin, J.
Servei de Neurologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Introducció

Les discinèsies són un dels símptomes en la Malaltia de Parkinson en que disposem de menys recursos terapèutics.

Els primers models animals del benefici antidiscinètic del Levetiracetam daten del 2003. Els darrers anys s'han realitzat en humans estudis oberts i assajos clínics utilitzant dosis de 600-3000mg/dia, amb mostres petites i resultats contradictoris.

Materials i mètodes

Presentem la nostra experiència en el tractament amb Levetiracetam en pacients amb Malaltia de Parkinson i discinèsies induïdes per Levodopa.

Recollim una sèrie de casos amb discinèsies en que altres tractaments no eren suficients o estaven contraindicats. Iniciem Levetiracetam a dosi de 250mg/dia.

L'augmentem en funció de la tolerància i eficàcia. La resposta es mesura amb l'escala AIMS (Abnormal Involuntary Movement Scale) basalment i als 2 mesos.

Resultats

Edat mitja dels pacients: 72 anys. Puntuació mitjana AIMS: 18,3. Dosi mitja final: 555mg/día (rang 250-1000mg/dia) repartides en 1 o 2 preses.

Dels 10 pacients, describim milloria de les discinèsies en 7. Reducció escala AIMS mitja 4,7 punts.

En 3 pacients vam haver-ho de retirar per trastorns conductuals, ansietat o hipersomnolència.

Vam ajustar la dosi en 2 casos per hipersomnolència i en 1 per augment del parkinsonisme. No va haver deteriorament motor en cap altre.

Conclusions

El Levetiracetam es pot considerar una opció terapèutica en el tractament de discinèsies induïdes per Levodopa rebels o no candidats a altres tractaments.

L'augment del parkinsonisme i la hipersomnolència són efectes secundaris que limiten el seu ús.

A diferència del publicat, probablement s'hauria d'utilitzar per sota de 1000mg/d, dosi on trobem efectes antidiscinètics i es tolera bè.

Es necessiten més estudis per confirmar les nostres dades.

EXPERIÈNCIA EN L'ÚS DE LA TOXINA BOTULÍNICA EN TREMOLOR DE EXTREMITATS SUPERIORS

Berrocal Izquierdo, N. de Fàbregues, O. Hernández Vara, J. Álvarez Sabin, J.
Servei de Neurologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron

Introducció

La Toxina Botulínica Tipo A (BTA) s'utilitza com a tractament del tremolor d'extremitats superiors des de principis dels anys 90. La literatura publicada mostra resultats a favor de que pot ser un tractament eficaç.

Materials i mètodes

Hem recollit els casos de la Unitat de Trastorns del Moviment que presentaven tremolor en extremitats superiors d'intensitat moderada-greu, amb poca resposta al tractament farmacològic, o bé intolerància a aquest, que no eren candidats a estimulació cerebral profunda. Un cop explicats pros i contres de la infiltració i signat el consentiment, s'han realitzat infiltracions de BTA guiades per electromiograma com a tractament del tremolor en 7 pacients.

Resultats

La edat mitja va ser de 67 anys (rang 46-75). 6 estaven diagnosticats de Tremolor Essencial i 1 de tremolor per lesió en el nucli lenticular per toxoplasmosis. Els músculs infiltrats van ser diferents combinacions d'agonistes i antagonistes, iniciant-se sempre de forma unilateral i intentant escollir la extremitat no dominant. Precissant una dosi mitja de 79 UM BOTOX[®] a cada extremitat, repartides entre 2-4 músculs, hem obtingut una resposta clínica satisfactòria en 6 dels 7 pacients, sense efectes secundaris importants en cap d'ells.

Conclusions

Les infiltracions amb BTA es poden considerar una opció terapèutica eficaç en el tractament de diferents tipus de tremolor en extremitats superiors.

Es poden valorar quan els fàrmacs no són suficients o no són ben tolerats i la estimulació cerebral profunda és una opció massa invasiva.

En la nostra experiència, no hi ha una clara limitació d'edat, la tasa de resposta és alta i si apareixen efectes secundaris són lleus i transitoris.

AFASIA COM A SÍMPTOMA INICIAL DE MALALTIA DE CREUTZFELDT-JAKOB

Besora Tavera,S., Gómez Llopico,R., Izquierdo Garcia,C., Gámez Cenzano,C., Rodríguez Bel,L., Rubio Borrego,F., Martínez-Yélamos,A.

Servei de Neurologia. Hospital Universitari de Bellvitge-IDIBELL. Universitat de Barcelona. L'Hospitalet de Llobregat (BARCELONA)

Introducció

La malaltia de Creutzfeldt-Jakob té una incidència d'1 cas per milió/any.

La forma més comú és la forma esporàdica (sCJD), sol aparèixer entre els 50-70 anys, afecta per igual als dos sexes i té una supervivència mitjana de 5 mesos. Típicament, sCJD es presenta en forma de demència ràpidament progressiva, i pot aparèixer altra clínica com piramidal, extrapiramidal, cerebel·losa, mioclonus, símptomes corticals, alteracions del comportament o símptomes psiquiàtrics.

Pacient

Dona de 71 anys que inicia 3 mesos abans alteració del llenguatge i cefalea, quadre que va empitjorant, fins trobar-se pràcticament mutista, amb vida sofà-llit, incontinència d'esfínters i plor incontrolable.

A l'ingrés destaca afàsia global, paratonia en extremitats inferiors, tremolor postural fi d'extremitats superiors, apràxia, Startle absent, reflexe palmomentonià i de pressió presents.

Durant l'ingrés la clínica empitjora, fins a afàsia global, paratonia en extremitats superiors i inferiors i hiperreflexia generalitzada.

Resultats

Analítica: normal.

LCR: acel·lular, normoproteinorraquia, normogluorraquia. Proteïna 14.3.3 positiva.

RM: normal.

EEG: periodicitat dels GPEDs.

PET: hipometabolisme cortical generalitzat predominant en àrees posteriors.

Discussió

Els símptomes inicials més freqüents en sCJD són cognitius, cerebel·losos, alteracions del comportament, constitucionals, sensorials, motors i visuals. Per un probable diagnòstic de sCJD ens basem en la clínica i les proves complementàries (EEG, proteïna 14.3.3 o la RM).

Conclusions

L'afàsia progressiva pot ser la primera manifestació de CJD. En aquests casos, cal tenir en compte aquesta patologia si es descarten altres etiologies (malalties neurodegeneratives, autoimmunes, infeccioses, tòxiques o vasculars). En el cas presentat, fan probable el diagnòstic de CJD la clínica, el EEG i la proteïna 14.3.3 tot i que el diagnòstic definitiu és per anatomia patològica.

NEUROPSICOLOGIA DELS INFARTS PONTINS I LA SEVA AFECTACIÓ A L'APRENTATGE I MEMÒRIA.

Blanco-Rojas, L; Arboix, A; Oliva, J.C; Canovas, D.

Introducció

Els infarts pontins (IP) suposen un 25% dels infarts llacunars. Són produïts per mecanismes de lipohialinosis i es caracteritzen per uns patrons clínics relacionats amb disfuncions de nervis cranials, manifestacions cerebel·loses, sensibles, motores, símptomes autonòmics i trastorns de la son. Són escassos els estudis que descriuen alteracions neuropsicològiques associades. Es pretén descriure el rendiment cognitiu dels infarts pontins i les diferències en proves de memòria respecte la resta de topografies lacunars.

Mètode

Es van seleccionar 20 de 101 pacients amb un primer IP (19.8%) amb criteris d'infart lacunar, ingressats consecutivament al Servei de Neurologia del Capió Hospital Universitari del Sagrat Cor i del Consorci Sanitari Parc Taulí de Sabadell estudiats mitjançant ressonància magnètica en les seqüències Flair, T2 i Difusió. Tots el pacients van ser degudament avaluats per un protocol neuropsicològic, i per la valoració de la memòria i aprenentatge es va incloure el *California Verbal Learning Test* (CVLT). Es van comparar els perfils dels IP vers la resta de topografia lacunar

Resultats

L'edat mitja era 67,30 anys i 16 homes (80%). Van presentar hipertensió arterial en un 50%, diabetis mellitus el 30% i dislipèmia en un 25% de la mostra . Concretament s'evidencia un baix rendiment en la recuperació de la informació apresada la qual a diferència dels infarts talàmic. ($11,95 \pm 2,99$ vs. $14,28 \pm 1,59$; $p=0.007$).

Conclusions

Els pacients amb IP presenten un pitjor rendiment en l'aprenentatge i memòria de reconeixement respecte a la resta de topografia. Com a mecanismes responsables trobem la disrupció dels circuits corticopontocerebellar, la interrupció dels vies des del nucli pendunculo ponti i la disrupció de les projeccions monoaminèrgiques en el tronc encefàlic. No es relaciona amb la presència de leucoaraiosis (50% de la mostra).

RISC DE SUÏCIDI DAVANT LA SOSPITA DIAGNÒSTICA DE SÍNDROME DEGENERATIVA DE TIPUS FRONTOTEMPORAL, A PROPÒSIT D'UN CAS.

Camarasa, Anna

Introducció

L'envelliment és un factor de risc suïcida i sovint s'associa a depressió i a patologies físiques. La demència està relacionada amb l'envelliment, i es considera de baix risc en quan a comportament suïcida. Hi ha molt poques dades de risc suïcida en pacients amb Degeneració lobar Frontotemporal (FTLD).

Cas clínic

M.C.: dona de 47 anys que ingressa a la unitat de psiquiatria per una temptativa de suïcidi. M.A.: canvi de conducta progressiva les últimes 3 setmanes: irritabilitat, augment d'exigències i demandes, insomni, inquietud psicomotriu i lesions per rascat. ANTEC. PSIQ: Dependència d'alcohol, amb abstinència alcohòlica durant els últims 3 anys i episodis depressius recurrents durant la última dècada. ANTEC FAMILIARS: familiar de 1^o grau diagnosticat de Malaltia de Pick. EXPLORACIÓ PSICOPATOLÒGICA: destaca mutisme selectiu, taquil·làlia, severa inquietud motora, moviments estereotipats, compulsió de rascat, ànim disfòric, elevada irritabilitat, fàscies i marxa parkinsoniana.

O.D (inicial): Tr. afectiu amb simptomatologia catatoniforme. Durant l'ingrés s'assagen varis tractaments (antipsicòtics i ansiolítics) i donada l'escassa resposta, es realitzen 12 sessions de Teràpia Electroconvulsiva obtenint milloria parcial alhora de descobrir un dèficit d'acetil colinesterassa en sèrum. TC i RM cranial dins de la normalitat. A l'alta hospitalària s'aconsegueix disminuir la inquietud psicomotriu mitjançant elevades dosis de benzodicepines. Es va realitzar una interconsulta a Neurologia i després de l'anamnesi es va comunicar a la pacient l'alta probabilitat de tenir una FTLD a més d'un trastorn psiquiàtric pròpiament dit. Coincidint amb la millora de la inquietud motora, la pacient realitza una temptativa greu de suïcidi amb desenllaç no fatal.

Discussió

Es descriu una pacient d'edat presenil, amb clínica depressiva i alteracions motores erràtiques de presentació subaguda i debut amb una temptativa suïcida. Al no obtenir una resposta favorable de la clínica afectiva, persistència de les alteracions motores tot tenint les funcions cognitives preservades, història familiar de Demència de Pick i la troballa casual del dèficit d'acetilcolinesterasa, ens va fer pensar en la possibilitat d'una FTLD. Recentment, s'ha descrit una alteració genètica (repetició expansiva de GGGGCC de la regió C9orf72 del Cr. 9p) que es troba fins a un 25% dels casos de FTLD i aquesta s'ha relacionat amb un major risc de suïcidi. Davant la segona temptativa suïcida, l'equip terapèutic es va plantejar si es va subestimar el risc suïcida al reorientar el diagnòstic psiquiàtric a un de neurològic.

(1) Am J psychiatry 169:11, November 2012. (2) Alzheimer Dis Assoc Disord. Vol 26, N 2, April-June 2012.

UNA TOPOGRAFIA INUSUAL PER UNA SÍNDROME D'ALARMA "NO-CAPSULAR"

P. Camps-Renom, R. Delgado-Mederos, L. Dinya, D. Carrera, E. Cortés, Joan Martí-Fàbregas

Servei de Neurologia, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona)

Introducció

La síndrome d'alarma capsular (SAC) es caracteritza per la successió de múltiples síndromes lacunars motores estereotipades que sovint precedeixen un infart isquèmic capsular de tipus lacunar. En aquests pacients s'ha estimat un risc de desenvolupar un infart isquèmic d'entre el 40 i 60%. El tractament més efectiu per la SAC és encara desconegut.

Material i mètodes

Un home de 66 anys presentà una pèrdua brusca de força a les extremitats esquerres. A l'exploració neurològica es va evidenciar una hemiparèsia faci-braqui-crural esquerra juntament amb lleu disàrtria puntuant una NIHSS de 9. A la seva arribada la tensió arterial era de 195/80 mmHg.

Resultats

En la TC urgent i en l'estudi angiogràfic no es van apreciar lesions isquèmiques agudes ni oclusions a nivell dels vasos intra ni extra-cranials. El pacient va recuperar el dèficit motor 15 minuts després de la seva arribada a urgències quedant completament asimptomàtic. En les següents dues hores va presentar fins a un total de 4 episodis clínicament idèntics de duració variable (entre 10 i 30 minuts). El darrer episodi es va prolongar més de 30 minuts i es va decidir administrar tractament fibrinolític endovenós, sense observar-se posteriorment una milloria clínica significativa. En la TC de control 24 hores després es va evidenciar una lesió isquèmica a la corona radiata dreta amb un diàmetre màxim de 23 mm.

Conclusió

La síndrome d'alarma capsular és un terme clínicament descriptiu, però la lesió definitiva pot no ser capsular (corona radiata en el nostre cas). En el nostre pacient el tractament trombolític no va ser eficaç.

ENCEFALOPATIA ASSOCIADA A ANGIOPATIA AMILOIDE CEREBRAL (AAC) AMB EVOLUCIÓ CLÍNICO-RADIOLÒGICA AGRESSIVA

N. Cayuela Caudevilla, C. Izquierdo García, I. Ferrer Abizanda, N. Vidal Sarró, F. Rubio Borrego, A. Martínez-Yelamos

Introducció

L'AAC es presenta en forma d'hemorràgia lobar cerebral, infart cortical, hemorràgia subaracnoidea, accident isquèmic transitori i/o associada a fenòmens inflamatoris.

Presentem una pacient amb encefalopatia associada a AAC amb una evolució progressiva i agressiva en el temps

Pacient

Dona de 77 anys hipertensa, episodi d'una hora d'hipoestèsia a mà esquerra, amb RMN cranial feia vuit mesos amb leucoaraisos i signes d'isquèmia crònica.

Cinc mesos previs al ingrés, inicia deteriorament cognitiu progressiu. Ingressa per crisi tònico-clònica. En pocs dies deteriorament fins l'estat comatós.

Resultats

TAC cranial amb àrees hipodenses bihemisfèriques sense captació de contrast. Marcadors tumorals negatius i immunologia normal, líquid cefaloraquídi amb proteïnorràquia de 0,54 g/L, sense cèl·lules. RMN cranial àrees de canvi de senyal en substància blanca (SB) predomini parieto-temporal-insular dret i lòbuls frontals, efecte massa. Seqüència T2WFFE múltiples lesions petequials bihemisfèriques, córtico-subcorticals i supratentorials.

La pacient presentà difícil control tensional, s'administraren fins a 5 fàrmacs antiepilèptics i es realitza tractament empíric amb dosis elevades endovenoses seguides de pauta descendent de prednisona. Presentà complicacions sistèmiques sent èxitus. Necròpsia confirma dipòsits de beta amiloide en arterioles i capil·lars, sense reacció inflamatòria.

Conclusions

En l'AAC associada a inflamació s'han descrit casos de reversibilitat del quadre amb tractament immunosupressor. El cas descrit va tenir una evolució agressiva, sense poder objectivar reversibilitat malgrat tractament intensiu i sense demostrar inflamació per autòpsia.

En pacients d'edat avançada, amb encefalopatia subaguda progressiva i crisis epilèptiques, s'ha de tenir en compte a l'encefalopatia per AAC dintre del diagnòstic diferencial que inclou les causes infeccioses (com leucoencefalopatia multifocal progressiva, neurosarcoidosi), tumorals (limfoma, meningitis carcinomatosa o gliomatosi cerebral), leucoencefalopatia posterior reversible, vasculopatia hipertensiva i immunològiques com encefalomièlitis disseminada subaguda.

EVOLUCIÓ D'UN CAS D'ENCEFALITIS ANTI-MA 2 AMB TERATOMA TESTICULAR

C. Coll Presa¹; A. Cots Foraster¹; O. Belchí Guillamón¹; M. Terceño Izaga¹; Y. Silva Blas¹; A. Molins Albanell¹; R. Vivanco Hidalgo²; R. Rocamora Zuñiga².

Servei de Neurologia del Hospital Josep Trueta de Girona. ² UME de Hospital del Mar.

Objectius

L'encefalitis paraneoplàsica amb anticossos positius per anti-MA2 és un descobriment recent. És una patologia infreqüent que es presenta en homes joves, associat en un 53% a teratoma testicular, i 47% a càncer de pulmó no cèl·lules petites. Aquesta encefalitis pot alterar les estructures límbiques, diencefàliques i a tronc encefàlic. L'objectiu del tractament és la curació del tumor i en els casos que s'ha associat teràpia immunològica ajuda a estabilitzar la clínica neurològica.

Material i mètodes

Revisió d'un cas clínic amb VideoEEG, RM, SPECT i publicacions anteriors.

Resultats

Home de 40 anys amb antecedents d'epilèpsia farmacoresistent consistent amb crisis parcials disautòniques amb piloerecció i secundàriament generalitzades, dèficit amnèsic verbal i visual, i somnolència diürna central de 15 anys d'evolució. Presenta un empitjorament del quadre i es descobreix una esclerosi mesial a la RM, pel que es deriva a Unitat de Monitorització de l'Epilèpsia. Presenta status parcial disautòmic amb focus temporal mesial dret compatible a l'SPECT. Es detecta Anti-MA2 en LCR, i es realitza ecografia testicular descobrint teratoma testicular amb estudi d'extensió negatiu, pel que s'extirpa el tumor. Evoluciona a milloria parcial però amb persistència de crisis i d'Anti-MA2 en LCR, i actualment realitza tractament immunològic.

Conclusió

Davant d'un home de 40 anys amb quadre d'encefalitis límbica atípica s'ha de sospitar la presència d'AntiMA2 amb teratoma testicular. Pel control de la simptomatologia i progressió de la malaltia el tractament primordial ha de ser l'extirpació i la valoració de tractament immunològic associat.

ENCEFALITIS ANTI-NMDAR ASSOCIAT A TIROÏDITIS DE HASHIMOTO

C. Coll Presa; O. Belchí Guillamón; M. Terceño Izaga; C. Van Eendenburg; Y. Silva Blas A; Molins Albanell; Ll. Ramió Torrentà; F. Marquez Daniel; D. Genís Batlle.

Servicio de Neurología del Hospital Josep Trueta de Girona.

Objectius

L'encefalitis per anticossos anti-NMDAR és una patologia infreqüent, recentment diagnosticada i de difícil maneig. Apareix majoritàriament en dones joves que debuten amb trastorn del comportament seguit de crisis epilèptiques, catatonia, moviments discinètics i apràxia del llenguatge. Més de la meitat s'associa a neoplàsia, en molts casos teratoma ovàric.

Material i mètodes

Revisió d'un cas clínic i publicacions anteriors.

Resultats

Dona de 29 anys sense antecedents, que presenta tiroïditis de Hashimoto amb antiTPO i tiroglobulina elevats i dues setmanes després inicia episodi psicòtic. Progressa a un estat de catatonia severa, amb apràxia de la masticació i de la parla, i crisis comicials de difícil control. Les proves d'imatge no mostren alteracions, i es detecta pleocitosi amb hiperproteinorràquia a la punció lumbar. Davant la sospita d'encefalitis autoimmune s'inicia immunoteràpia amb corticoides i immunoglobulines. La presència d'anticossos anti-NMDAR en líquid cefaloraquidi confirma el diagnòstic final d'encefalitis per anti-NMDAR. Es descarta presència de tumor primari amb estudi extensiu. Donada la mala evolució, es tracta amb tractament immunosupressor combinant Ciclofosfamida i Rituximab. Es controlen els símptomes i es realitza neurorehabilitació intensiva amb millora progressiva.

Conclusió

L'encefalitis anti-NMDAR és una malaltia potencialment curable de curs clínic incert, difícil de diagnosticar i tractar els múltiples símptomes i complicacions. La cerca exhaustiva de tumor associat en dones joves és primordial pel seu tractament, però hi ha una minoria 33% de casos sense neoplàsia associada, d'etiologia autoimmune pròpiament, com el nostre cas que l'encefalitis anti-NMDAR va anar precedida d'una tiroïditis de Hashimoto.

REVISIÓ DE ENCEFALITIS LÍMBIQUES I LA SEVA EVOLUCIÓ

C. Coll Presa; A. Cots Foraster; O. Belchí Guillamón; M. Terceño Izaga; Y. Silva Blas A. Molins Albanell.

Servei de Neurologia del Hospital Josep Trueta de Girona.

Objectius

La encefalitis límbica és un quadre per afectació de temporal mesial que cursa amb trastorn subagut del comportament, dèficit amnèsic i crisis epilèptiques. La troballa de anticossos s'associen a una clínica sindròmica i a neoplàsies que ens condicionarà el maneig terapèutic. Descriuim les troballes clíniques i la seva evolució en el temps junt als tractaments efectuats.

Material i mètodes

Revisió retrospectiva dels casos diagnosticats d'encefalitis límbica diagnosticats al Hospital Josep Trueta.

Resultats

Es revisen 6 casos d'encefalitis límbica, tres amb neoplàsia associada, tots ells pacients majors de 45 anys en el moment del diagnòstic, que presenten trastorn del comportament i de la memòria, crisis epilèptiques i en alguns casos associat a atres anomalies del sistema nerviós, i les RM cerebrals compatibles. Una de les encefalitis no neoplàsiques presentava un debut de diabetis LADA i antecedents de tiroïditis de Hashimoto en el que es va detectar AntiGAD, i una altre presenta associada a SIADH però no es detecta LGI 1. En un dels casos d'encefalitis paraneoplàsica es detecta un LGI 1 amb adenocarcinoma de pròstata als 2 anys; un cas d'encefalitis AntiMA1 amb adenocarcinoma de colon. Tres casos van rebre tractament antiinflamatori, i en tots ells persisteix un dèficit amnèsic anterògrad, i en alguns trastorn greu del comportament i crisis epilèptiques amb necessitat de tractament combinat amb antidepressiu, antipsicòtics i antiepilèptics.

Conclusió

El control evolutiu de les encefalitis límbiques s'ha de centrar en el tractament immunològic en presència de clínica o recaigudes, i control de les crisis epilèptiques i del trastorn del comportament, i en la cerca de neoplàsia que pot aparèixer anys després.

SÍNDROME DE JOUBERT: AFECTACIÓ CENTRAL I OCULAR ASSOCIADA A AGENÈSIA RENAL UNILATERAL

Ricard Coronado(1), Susana Redondo(2), Imma Hernán(3)

Neurologia Pediàtrica(1), Oftalmologia(2) i Genètica(3)

Hospital de Terrassa-Consorci Sanitari de Terrassa

Introducció

La síndrome de Joubert (Joubert Syndrome, JS) és una entitat definida per la troballa neuroradiològica del signe de la dent molar. S'enquadra dins de les ciliopaties i en la meitat dels casos és possible trobar l'alteració genètica causant entre algun dels gens codificadors de proteïnes estructurals dels cilis primaris.

Materials i Mètodes

Es presenta un pacient home de 3 anys, fill de pares no emparentats, diagnosticat prèviament de amaurosi i retard del desenvolupament. Després de l'exploració física, i davant l'afectació de la coordinació motora que presenta, se sospita malformació del SNC i se sol·licita RM cranial que mostra signe de la dent molar. La Ecografia renal i el DMSA mostren absència d'un dels ronyons. L'estudi genètic va trobar la mutació c.6271-8T> G en heterozigosi del intró 45 del gen CEP290 (zona de splicing).

Es realitza una revisió bibliogràfica a través de PubMed, Orphanet, OMIM i la web del grup Hindbrain Malformation Research Program de la University of Washington.

Resultats

La recerca bibliogràfica permet establir que el nostre cas clínic correspon a una forma JS-OR però amb una afectació renal que no ha estat prèviament descrita a la literatura consultada.

Conclusions

La presència excepcional d'agenèsia renal unilateral podria formar part del JS. En el nostre cas es planteja a més la possibilitat de que hi hagi una altra mutació o una deleció que afecti l'altre al·lel CEP290.

FREQÜÈNCIA DE LA DESHIDRATACIÓ A LA FASE AGUDA DEL ICTUS

Cortés-Vicente E, Delgado-Mederos R, Díaz JM, Martí-Fàbregas J.*

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

*Servei de Nefrologia, Fundació Puigvert.

Intruducció

La deshidratació (DSH) a la fase aguda de l'ictus s'ha relacionat amb un pitjor pronòstic neurològic i funcional. No existeixen recomanacions pel seu tractament i prevenció en les guies de pràctica clínica actuals. Presentem un estudi prospectiu per conèixer la freqüència de DSH.

Material i mètodes

Estudi observacional prospectiu de pacients consecutius amb ictus isquèmic o hemorràgic demostrats per neuroimatge, amb Rankin (mRS) previ 0-3 i temps d'evolució < 72 hores. Hem recollit dades demogràfiques, gravetat del dèficit neurològic (NIHSS), etiologia (SSS-TOAST), dades analítiques a l'ingrés i control, variables socials. Hem definit DSH com una ràtio Urea/Creatinina > 80.

Resultats

Es van incloure 90 pacients, amb edat mitjana de 74.4 ± 12.8 anys, 52% eren homes. El 79% van patir un ictus isquèmic. La mediana de NIHSS a l'ingrés va ser de 5 (marges interquartils 2.75-14) i els pacients van ingressar 9.1 ± 13.8 hores després de l'inici dels símptomes. El 4.5% dels pacients van presentar DSH a l'arribada a Urgències i el 6.8% durant l'ingrés. En un anàlisi univariant, la DSH a l'ingrés es va relacionar amb una major edat ($p=0.08$) i la DSH en qualsevol moment es va relacionar amb un pitjor pronòstic funcional a l'alta ($p=0.03$). La gravetat del dèficit neurològic no es va relacionar amb la presència de DSH.

Conclusions

La incidència de deshidratació de la nostra sèrie va ser de 4.5% a l'arribada a Urgències i 6.8% durant l'ingrés, sent molt menor de la descrita en estudis previs.

La edat es va associar a un major risc de presentar deshidratació. Presentar deshidratació va condicionar un pitjor pronòstic funcional a l'alta.

DOLOR ABDOMINAL I TETRAPARÈSIA EN UNA PACIENT JOVE.

Cots Foraster, A.; Márquez Daniel, F.; Belchi Guillamon O.; Coll Presa C.; Terceño Izaga, M.; Robles Cedeño, R; Ferrandiz Mach, M.; Silva Blas, Y.

Hospital Universitari Doctor Josep Trueta, IDIBGI

Introducció

La porfíria aguda intermitent (PAI) és la forma més freqüent d'entre les porfíries de presentació aguda. És causada per una alteració d'herència autosòmica dominant en un enzim de la cadena de biosíntesi del grup hem. El 90% dels afectes resten assintomàtics, i una minoria presenta crisis agudes amb clínica visceral i del sistema nerviós autònom, perifèric o central.

Material i mètodes

Revisem el cas d'una pacient de vint anys traslladada al nostre centre per completar estudi i tractament de quadre de dolor abdominal i tetraparèsia progressiva, sospitant Síndrome de Guillain Barré.

Resultats

La pacient estava ingressada per estudi d'abdominàlgia amb bilirrubinúria, anèmia, trastorns del perfil hepàtic i hiponatrèmia. Durant l'ingrés presentà disautonomia, debilitat d'extremitats, hiporreflèxia simètrica, paràlisi facial bilateral i disfàgia. L'estudi de LCR evidencià hipercel·lularitat i l'administració d' immunoglobulines no mostrà resposta clínica. Es completà estudi amb EMG observant polirradiculopatia axonal motora. Donada l'atipicitat del quadre, s'amplia l'estudi etiològic, trobant a l'anàlisi d'orina nivells elevats de porfobilinogen i àcid delta-aminolevulínic i a l'estudi genètic heterozigosi per la mutació c.835_837delACTinsG a l'exó 14 del gen HMBS, diagnosticant-la de PAI. S'instaura tractament amb hemina observant milloria simptomàtica, podent traslladar la pacient a centre de rehabilitació.

Discussió

Presentem un cas orientat com Síndrome de Guillain Barré, amb trets atípics com: patró a l'EMG de polirradiculopatia aguda axonal motora, hipercel·lularitat en LCR, retenció urinària persistent i poca resposta a les immunoglobulines. Davant signes atípics cal pensar en diagnòstics diferencials, sospitant en aquest cas PAI. Un cop diagnosticada, l'administració d'hemina, les mesures simptomàtiques i el coneixement de factors desencadenants són la base del tractament.

TUMOR GLIAL D'ALT GRAU ENTRE ELS DIAGNÒSTICS DE MALALTIA CEREBRAL DIFUSA.

Díaz Fernández,B¹. Toledo Argany,M¹. Sueiras,M². Mitjana. R³.Lorenzo,C⁴. Martínez,E⁵. Sala Padró,J¹. Martí Andrés,G¹. García López,B². Álvarez-Sabin,J¹.

1.Neurologia; 2.Neurofisiologia; 3. Unitat RM. Neuroradiologia ; 4. Medicina Nuclear.
5. Anatomia Patològica. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Introducció

Descrivim com les diferents tècniques de diagnòstic neurològic són fonamentals per poder diagnosticar les lesions cerebrals difuses amb àrees focals d'aspecte heterogeni.

Material i mètodes

Pacient de 57 anys, amb antecedent d'adenocarcinoma gàstric lliure de malaltia, que va ingressar per un quadre d'hemiparèsia esquerra d'inici agut.

La RM mostrava dues lesions, una de frontal parasagital dreta i una hipofisària, d'aspecte maligne, recolzat amb espectroscòpia. A més, també s'observaven àrees suggestives d'inflamació cortico-subcortical a tots dos hemisferis, a cos callós, a ganglis basals i a hipocamps. La SPECT de perfusió mostrava una hipoperfusió de la lesió frontal i dels hipocamps. Es van descartar malalties infeccioses, autoimmunes i oncològiques, per anàlisis del LCR, sang i imatge sistèmica.

Resultats

La biòpsia de la lesió frontal mostrava un glioblastoma multiforme, sense altres signes d'activitat inflamatòria.

Conclusions

Els tumors glials d'alt grau amb afectació difusa poden tenir un aspecte heterogeni a la neuroimatge, que simula altres patologies infiltratives o inflamatòries del SNC, que poden ser descartades amb les diferents tècniques de diagnòstic neurològic.

ENCEFALITIS LÍMBICA AUTOIMMUNE AMB PRESENCIA D'ANTICOSSOS Anti-CASPR2

Laura Díez Porras, Elena Muiño Acuña, Antía Moreira Villanueva, Irene Navalpotro Gómez, Albert Puig Pijoan, Alejandra Gómez González, Miguel Ángel Rubio Pérez, Elvira Munteis Oliva, Jaume Roquer González

Servei de Neurologia. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducció

L'encefalitis límbica (EL) és una síndrome que reflecteix l'afectació preferent de l'hipocampus i d'altres àrees del sistema límbic. La majoria dels casos descrits són deguts a autoanticossos (Ac) intracel·lulars en el contexte d'una síndrome paraneoplàstica (anti-Yo, anti-Ma2, anti-Hu, anti-anfifisina...). Menys freqüents són els casos deguts a Ac contra la membrana neuronal, entre els quals destaquen els anticossos anti receptor NMDA, LGI1 i CASPR2.

Cas Clínic

Home de 69 anys amb antecedents de sarcoma de Kaposi clínicament estable. Ingressà per presentar una única crisi tònico-clònica, alteracions conductuals, agitació i desorientació de 4 mesos d'evolució.

A l'exploració física el pacient estava conscient però desorientat tèmporo-espacialment, presentava una alteració de la memòria anterògrada, hiperreflexia generalitzada i Babinski dret.

Es va realitzar una punció lumbar sense alteracions significatives i RM, a la que s'apreciava hiperintensitat bilateral FLAIR/T2 de les estructures tèmporo-mesials anteriors i ínsules. Davant aquestes troballes s'orienta com una possible EL i s'inicia tractament amb glucocorticoids. L'estudi immunològic va resultar positiu per anticossos enfront a CASPR2.

Es completà l'estudi mitjançant TC tòraco-abdomino-pèlvic, sense neoplàsies evidenciables. Sis mesos després el pacient presentà una bona evolució i pràctica resolució de la simptomatologia i de la hiperintensitat FLAIR/T2.

Conclusions

En un pacient amb sospita clínica d'EL s'hauria d'analitzar l'existència d'Ac en front a proteïnes intraneuronals o de la superfície cel·lular, i de confirmar-se la seva presència realitzar un estudi d'extensió per a descartar una neoplàsia associada.

La generació d'Ac en front a CASPR2 pot estar en relació a alguns tumors com timomes, però la majoria no tenen neoplàsia associada. El tractament comprendria corticoids, immunoglobulines i/o immunosupressors a més del tractament del tumor en cas que existeixi.

MIELITIS LONGITUDINALMENT EXTENSA, INICIALMENT DIAGNOSTICADA COM MIELITIS LÚPICA

Neus Falgàs, Núria Matos, Juan B. Gómez, Helena Ariño, Nuria Solà, María Sepúlveda, Sara Llufríu, Gerard Espinosa, Albert Saiz.

Introducció

La Neuromielitis òptica (NMO) sol debutar en forma de mielitis longitudinalment extensa (MLE ≥ 3 cossos vertebrals) i pot coexistir clínica i/o marcadors serològics de malalties no òrgan-específiques com la síndrome de Sjögren o Lupus Eritematos Sistèmic (LES). Els IgG-NMO contra el canal aquós de la aquoporina-4 (AQP-4) són altament sensibles (70%) i específics (>90%) de NMO. Descrivim una pacient que va presentar una MLE, inicialment diagnosticada de mielitis lúpica.

Mètodes

Dona de 32 anys que consulta per retenció aguda de orina, debilitat braquial dreta, trastorn sensitiu cordonal posterior amb nivell sensitiu a D4, hiperrefèxia i Babinski. Des del 2010, era controlada per dolors crònics amb presència de ANA >640 URF, Ac anti-DNA bicatenari 11 U/mL i immunofluorescència indirecta (IFI) *Crithidia lucillae* positiva. **RESULTATS:** La RM medul·lar va mostrar una alteració de la senyal en T2 entre C4-C7, T4-6 i T8-9. La RM cerebral i els potencials evocats visuals van ser normals. Els ANA, Ac anti-dDNA i els anti-*Crithidia lucillae* persistien positius. Els IgG-NMO van ser negatius mitjançant un assaig comercial de immunofluorescència amb cèl·lules transfectades. Amb l'orientació diagnòstica de probable mielitis lúpica, va ser tractada amb megabolus de metilprednisolona i va rebre 6 cicles de Ciclofosfamida. Va analitzar-se de nou la mostra mitjançant un assaig amb la isoforma M23 de la AQP-4 i els IgG-NMO van ser positius. Es va establir el diagnòstic de MLE dins de l'espectre de NMO.

Conclusions

Aquest cas emfatitza que el context immunològic de l'espectre de la NMO pot ser complex i confondre el diagnòstic etiològic. L'existència d'una malaltia no-òrgan específica no exclou el diagnòstic de NMO. La millora en la detecció dels IgG-NMO ens ajuden en la precisió del procés diagnòstic-terapèutic.

FIBRINOLISI MÉS ENLLÀ DE LES 3 HORES EN UN CENTRE PRIMARI D'ICTUS

M Garcés, S Reverté, J Zaragoza, G Martín, S Escalante, T Gavilán, JJ Baiges
Neurologia Hospital de Tortosa Verge de la Cinta.

Introducció

La fibrinòlisi endovenosa es va començar el 2006 al nostre centre, limitant-ne l'ús a pacients de menys de 3 hores. Vam fer una revisió del protocol al 2010, obrint la finestra a pacients entre les 3 i 4,5 hores.

Material

Malalts amb ictus tractats amb fibrinòlisi els anys 2010-2012. Dos grups, els pacients que van rebre el tractament en menys de 3 hores i aquells entre les 3-4,5 hores. Registrem: edat, NIHSS inicial i a l'alta, Rankin basal, alta i 3 mesos, complicacions i mortalitat.

Resultats

70 pacients, 17% entre les 3-4.5 hores. NIHSS inicial: 12.9 vs 14 i NIHSS alta 3.4 vs 4.6. Rankin primer grup: 3.88 inicial, 2.8 alta i 2.6 als 3 mesos; Rankin en > 3 h: 3.81 inicial, 3.5 alta i 3.1 als 3 mesos. Mortalitat 15.5% vs 16.6%. Complicacions primer grup (15,5%): Hemorràgia PH1 – 2, PH2 – 4, Ictus maligne 2, top basilar 1; segon grup (8%): Coma 1, cap hemorràgia.

Conclusió

17% dels tractaments són entre les 3-4,5 hores. La situació clínica inicial és similar, però amb pitjor situació funcional als 3 mesos en pacients del grup > 3 h (60% amb Rankin ≥ 3). La taxa de complicacions és el doble al grup <3 hores, malgrat mortalitat similar. Crida l'atenció l'absència d'hemorràgia en el segon grup. L'estudi no mostra dades diferents a la literatura, i es pot concloure que l'augment de la finestra terapèutica és una opció segura, amb dades molt similars des del punt de vista de complicacions i mortalitat, però pitjor pronòstic funcional al grup entre les 3-4.5 hores. Podríem subscriure la frase "temps és cervell".

123I-FP-CIT SPECT (DATSCAN), EL DIAGNÒSTIC CLÍNIC DE DEMÈNCIA I LA CONTRIBUTIÓ DE LA ISQUÈMIA AL DANY CEREBRAL.

M Garriga, M Milà, S Huertas, C Castejon, L Casas, D Badenas, M Aguilar, J Krupinski

Introducció

Després de la Malaltia d'Alzheimer (AD), la demència vascular (DV) és la segona causa de demència. La isquèmia cerebral és un important factor de risc per la demència. Actualment, DATSCAN s'utilitza en el diagnòstic diferencial entre AD pura i demències amb parkinsonisme; aquestes aplicacions addicionals permeten categoritzar demència amb característiques parkinsonianes, contribuint a un canvi en la decisió terapèutica.

Objectius

- 1)** Estudiar la contribució vascular en demències i del deteriorament cognitiu lleu (DCL) mitjançant neuroimatge (TC/RMN i DATSCAN).
- 2)** Avaluar DATSCAN pel diagnòstic de demència en pacients amb component vascular (*ScoreTotal* de l'escala de Wahlund a RMN/TC: STW)
- 3)** Estudiar l'associació entre l'avaluació neuropsicològica i DATSCAN.

Materials i mètodes

Estudi prospectiu de 105 pacients diagnosticats de DCL o demència en primera visita a la Unitat de Demències, realitzant-se: exploració neurològica, Hachinski, MMSE, GDS, UPDR, analítica (perfil lipídic), RNM o TC cerebral (càlcul de component vascular mitjançant el STW).

Resultats

- 1)** Existeix associació entre el STW cerebral i la aparició de hipofunció dopaminèrgica al DATSCAN. El major valor de STW el trobem a AD mixte, seguit de la DV. S'ha trobat relació entre la hipofunció dopaminèrgica al DATSCAN amb un major STW ($p < 0.01$)
- 2)** S'ha observat una freqüència un 25% superior d'hipofunció al DATSCAN en els pacients amb demència respecte DCL ($p < 0.05$).
- 3)** No s'ha observat relació entre la hipofunció dopaminèrgica a DATSCAN i les l'avaluació neuropsicològica.

Conclusions i discussió

A la nostra població, DATSCAN sembla una bona eina per diferenciar pacients amb DCL de Demència. Existeix una correlació entre afectació vascular detectada a RNM/TC i hipoperfusió al DATSCAN.

DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS RECIENTES DE NEUROSÍFILIS.

F. Gil-López, L. Lull, A. Renú, N. Mas, F. Graus, R. Sánchez-Valle.
Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

Introducción

La neurosífilis, una causa común de discapacidad neurológica crónica a principios del S.XX, en la actualidad es infrecuente, dada la mejoría en el tratamiento de las formas precoces. Presentaremos dos casos de neurosífilis atendidos recientemente en nuestro centro.

Material y métodos

Recogida retrospectiva de datos clínicos, analíticos y neuroimagen.

Resultados

Caso 1: Varón de 53 años con deterioro cognitivo de 10 meses de evolución, delirio megalomaniaco, trastorno de la marcha taloneante e incontinencia urinaria. La RM craneal objetivó relevante dilatación ventricular y leucoaraiosis atípica. El diagnóstico diferencial inicial se estableció con hidrocefalia normotensiva. El estudio analítico mostró VDRL 1/16 (suero), hiperproteínorraquia y VDRL 1/8 (LCR), e IgG anti-*T. pallidum* positiva en ambos.

Caso 2: Varón de 66 años con trastorno de la marcha de 3 meses de evolución. En la exploración se objetivó alteración cordonal posterior. La RM medular y los niveles de B12 fueron normales. Los potenciales evocados somatosensoriales estaban alterados por vía del cordón dorsal y vía espinotalámica. El estudio neuropsicológico objetivó disfunción frontotemporal. El estudio analítico mostró VDRL 1/512 (suero), hiperproteínorraquia y VDRL 1/2 (LCR), e IgG anti-*T. pallidum* positiva en ambos. Los dos pacientes eran VIH negativos y no referían clínica de sífilis precoz. El tratamiento con penicilina G sódica mejoró los parámetros analíticos. A pesar de ello, en ambos persisten secuelas neurológicas graves.

Conclusiones

La neurosífilis ha de seguir incluida en el diagnóstico diferencial de demencias atípicas (parálisis general progresiva) y/o de trastornos de la marcha por síndrome cordonal posterior (tabes dorsal). Su tratamiento evita la progresión, pero no revierte las alteraciones ya presentes, lo que subraya la necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoces.

TETRABENAZINA I TREMOLOR ESSENCIAL: ESTUDI OBERT

Alexandre Gironell, Roser Ribosa, Berta Pascual-Sedano, Javier Pagongabarraga, Jaume Kulisevsky.

Unitat de Trastorns del Moviment. Servei de Neurologia. Hospital Sant Pau. Barcelona.

Antecedents i objectiu

El tractament farmacològic del tremolor essencial (TE) continua essent insatisfactori. És conegut que la clozapina, un neuroleptic atípic, ha demostrat eficàcia antitremòrica en pacients amb TE. El seu nivell de evidència és C.

La tetrabenazina es un fàrmac que també provoca una deplecció de dopamina (i de serotonina i noradrenalina) si bé a nivell presinàptic.

Hem cregut d'interès explorar l'eficàcia d'aquest fàrmac en pacients amb TE mitjantçant un estudi obert.

Mètode

Es van incloure deu pacients (5 homes, 5 dones, edat mitja 71,2 anys) amb TE moderat-sever (escala del vas II o superior).

Tots els pacients van firmar el consentiment informat. L'estudi va ser aprovat pel comitè d'ètica de l'hospital.

La dosi del fàrmac antitremòric previ no es va modificar en el mes abans de la inclusió en l'assaig.

La dosi de tetrabenazina va ser la que s'utilitza normalment en pacients afectes de trastorns del moviment. S'iniciava amb 12,5 mg/dia i s'incrementava 12,5 mg per setmana fins a un màxim de 75 mg/dia.

El pacient era avaluat em situació basal i al cap de 15 dies de la dosi plena de tetrabenazina. Es va utilitzar la "Tremor clinical rating scale" (TCRS) i una escala de discapacitat autoadministrada (Bain et al).

Resultats

Sis pacients van completar l'estudi. No es va trobar diferències significatives en l'escala TCRS (parts 1 +2) i part 3 (activitats de la vida diària) ni en l'escala de Bain. A nivell subjectiu, només van notar millora subjectiva lleu del tremolor 2 pacients. 4 pacients van sortir de l'estudi per efectes adversos.

Conclusió

Aquest estudi preliminar suggereix que la tetrabenazina no és eficaç en el tractament del TE i presenta una baixa tolerància.

HEMORRÀGIES LOBARS MÚLTIPLES DESPRÉS DE FIBRINÒLISI SISTÈMICA REVELEN ANGIOPATIA AMILOIDE CEREBRAL EN PACIENT SENSE DETERIORAMENT COGNITIU PREVI

Alejandra Gómez González, Albert Puig Pijoan, Ana Rodríguez Campello, Jaume Capellades, Sofia González Ortiz, Eva Giralt, Jaume Roquer.

Unitat d'Ictus. IMIM-Hospital del Mar Barcelona.

Antecedents

Les microhemorragias clínicament silencis poden ser un marcador de risc elevat d'hemorràgia intracranial en teràpia fibrinolítica sistèmica. La informació pel que fa al risc és limitada perquè normalment no es realitza RMN abans de la trombòlisi. La presència de micropetequias suggereixen angiopatia amiloide cerebral i poden ser un factor predisposant per hemorràgiques post-fibrinolisi. La AAC no es considera una contraindicació de tractament trombolític. Descrivim a un pacient amb ictus isquèmic sense deteriorament cognitiu previ, que va presentar hemorràgies lobars múltiples després fibrinòlisi sistèmica.

Mètode

Pacient de 79 anys amb antecedent d'hipertensió, sense deteriorament cognitiu, rankin 0, qui presenta de manera brusca hemiparèsia esquerra. El diagnòstic inicial va ser d'ictus PACI d'ACM dreta amb clínica de hemiparèsia FBC esquerra, hemiextinció tàctil i disàrtria. (NIHSS 4)

Resultats

El TAC cranial inicial descarta lesions hemorràgiques o isquèmiques. Al Angio-TAC no es van observar oclusions. El pacient complia amb tots els criteris d'inclusió i cap exclusió per fibrinòlisi sistèmica. Després del tractament, es va obtenir recuperació amb persistència de lleu asimetria facial i sense presentar deteriorament neurològic posterior. El TAC cranial després de 24 hores va objectivar hemorràgies lobars en diferents territoris. La RM va revelar hematomes subaguts intraparenquimatosos. Associaven al ecogradient T2 * innumerable focus de microangrat antic cortico-subcortical que suggerien angiopatia amiloide cerebral. Després de dos dies, el pacient va desenvolupar agitació psicomotriu.

Conclusió

Les lesions hemorràgiques lobars múltiples després de fibrinòlisi són suggestives de l'AAC i cal completar estudi amb RMN. La presència prèvia de micropetequies no es considera criteri d'exclusió per la fibrinòlisi sistèmica en l'ictus isquèmic agut.

REPORTE DE CASO: SÍNDROME DE PISA (PLEUROTHOTONUS) INDUCIDO POR ANTIPSICÓTICOS.

Gómez-Galván JB, Matos Calvo N, Falgàs N.

Servei de Neurologia, Hospital Clínic I Provincial de Barcelona.

Introducción

Las distonías tardías son efectos adversos graves de los fármacos antipsicóticos. En particular, el síndrome de Pisa produce una discapacidad motora grave y limita el tratamiento de la comorbilidad psiquiátrica. No se conoce con precisión la fisiopatología subyacente.

Métodos

Revisión de la historia clínica: Varón, caucásico, de 20 años de edad. Antecedente de esquizofrenia de dos años de evolución. Recibió tratamiento con risperidona oral durante un año, y posteriormente con paliperidona oral y palmitato de paliperidona inyectable durante cuatro meses.

Posteriormente, presentó síntomas extrapiramidales: Enlentecimiento motor y episodios de distonías cervicales y de tronco de predominio izquierdo. Se inició tratamiento con biperideno y se remite al servicio de Neurología.

Resultados

En la valoración inicial presentaba movimientos distónicos de miembro superior izquierdo, laterocolis izquierdo, dolor leve a moderado asociado. Se indicó disminución de dosis de palmitato de paliperidona. En los seis meses posteriores, presentó un evolución desfavorable: Aparición de retrocolis, lateralización del tronco (pleurothotonus), incapacidad para la marcha y para las actividades básicas de la vida diaria y aumento del dolor. Posteriormente se cambió el antipsicótico por clozapina oral, se inició tetrabenazina oral, se aplicó toxina botulínica. Hubo recuperación de la autonomía. Persistieron los movimientos distónicos.

Conclusiones

Las distonías tardías son efectos adversos característicos de los antipsicóticos típicos. Para explicar el fenómeno se ha propuesto alteraciones en las relaciones de dopamina y acetilcolina, alteraciones serotoninérgicas o noradrenérgicas y cambios en la concentración de receptor D2 de dopamina a nivel nigroestriatal.

El tratamiento actual consiste en retirar la medicación causante, y anticolinérgicos, tetrabenazina y toxina botulínica. Faltan datos que nos permitan determinar mejor los factores de riesgo y el pronóstico de la enfermedad

MIELITIS LONGITUDINALMENT EXTENSA : FORMA DE PRESENTACIÓ DE LUPUS ERITEMATÓS SISTEMIC

Gómez Llopico, R; Garcia Alhama, J; Izquierdo Garcia, C; Martinez-Yélamos, A; Rubio Borrego, F. Servei Neurologia . Hospital universitari Bellvitge. Idibell.

Introducció

La mielitis transversa es presenta entre un 1-2 % dels pacients afectats de lupus eritematós sistèmic (LES) sent infreqüent la mielitis longitudinalment extensa com a forma de presentació d'aquesta malaltia sistèmica. Presentem un cas de mielorradiculitis a partir del qual es va diagnosticar a la nostra pacient de LES.

Materials i mètodes

Dona 33 anys fumadora de 2 cg/dia, episodi d'artritis autolimitada i dos fills sans inicia quadre de lumbàlgia irradiada a zona glútea, a la qual s'afegeix febre 39°C, deposicions diarreiques i dificultat per a la micció que s'orienta com a quadre infecció i es cobreix amb antibioticoteràpia empírica. Als 15 dies del inici, al despertar presenta debilitat en ambós MMII amb hipoestèsia fins a zona ingonal que dificulta la deambulació. A la exploració hemodinàmicament estable, T 38°C, rash cutani generalitzat, paraparesia 2/5 i hipoestèsia tàctil amb nivell L1, ROT III/IV en EESS, abolits a EEII amb necessitat de sondatge vesical.

Resultats

Es realitza PL amb 110 leucocits, 98% de limfocits, proteïnes 1.08 g/L, amb glucosa normal. La RM medul·lar informa de hipersenyal en T2 que s'extén des de porció posterior del bulb raquídi fins a cono medul·lar afectant de forma difusa tot el cordó medul·lar amb un discret engruïment del mateix, amb captació de contrast a nivell cua de cavall. La RM cerebral és normal. A l'anàlisi destaca lleu augment enzims hepàtics, limfopènia 12.5%, PCR 7.9, VSG 18 mm, Anticossos antinuclears positius (1/640), Anti nDNA 50, anticoagulant lúpic positiu, antifosfolípids negatius. Ac NMO negatius, Index Ig G LCR/ serum 3.04. Tant els hemo/ urocultius com cultiu LCR són negatius. Les serologies Ig M bacteries i virus són negatives, així com PCR de virus a LCR. Es completa estudi amb PEV que descarten afectació subclínica del nervi òptic. S'inicia tractament amb metilprednisolona així com aciclovir de forma empírica que es suspén un cop tenim resultats microbiologia. Després del 4 bolus de MPN amb pauta descendent, presenta milloria progressiva presentant als 15 dies al BM EID proximal 5-/5 distal - 4/5, El Esq p 5/5 d 4+/5, hipoestèsia tàctil distal a genolls, ROT III/IV generalitzats amb capacitat per la deambulació autònoma.

Conclusió

Davant el següent cas un cop descartada causa infecciosa, el principal diagnòstic diferencial cal fer-ho amb EM que es descarta per tenir RM cerebral normal a més d'afectació longitudinalment extensa, una NMO amb AC anti NMO negatius, i altra malaltia sistèmica com el Sd de Sjogrèn sense presentar la clínica característica del mateix. Donats els resultats analítics com són limfopènia, immunologia positiva per ANAs (1/640), nDNA, anticoagulant lúpic així com història prèvia d'artritis, complint criteris per a LES orientem el cas com a mielitis longitudinalment extensa secundària a LES.

EPILEPSIA DE APARICIÓN TARDÍA TRAS LINFOMA CEREBRAL PRIMARIO

M González, M. Toledo, S. Sarria, A. Rovira, X. Salas-Puig.

Hospital Vall d'Hebron

Los efectos de la radioterapia en pacientes con neoplasias del SNC son bien conocidos, sin embargo no están bien descritos los mecanismos por los que pueden aparecer crisis epilépticas tras la remisión de la enfermedad.

Caso clínico

Varón de 48 años, con antecedente de linfoma cerebral primario temporo-parietal derecho diagnosticado a los 34 años, que debutó con cefalea. Realizó tratamiento con quimioterapia IV+intratecal, radioterapia holocraneal. A los 44 años fue considerado en remisión con una RM de control que mostraba un área de encefalomalacia y áreas de demielinización difusas atribuibles a un efecto postradioterapia. A los 46 años acudió por crisis parciales complejas. El electroencefalograma mostró un foco epileptógeno temporal derecho. La RM en ese momento mostró áreas de encefalomalacia en el lóbulo temporal derecho sin signos de recidiva, además de aumento del volumen del hipocampo con signos inflamatorios, atribuibles a las crisis repetidas. Se logró control de las crisis con levetiracetam. Posteriormente el paciente comenzó nuevamente con crisis epilépticas parciales complejas de distintas semiologías. Una nueva RM mostró incremento de la gliosis residual temporo-parietal derecha, y de la desmielinización post-rádica, además de presencia de cavernomas en áreas corticales y lóbulo temporal derecho, por último se observó la presencia de una EMT ipsilateral. Se inició eslicarbazepina, con mejoría clínica.

Se describe un paciente con epilepsia de aparición tardía tras un linfoma cerebral primario que podría ser atribuible a los efectos de la radioterapia holocraneal. A lo largo de la evolución el paciente fue desarrollando una encefalopatía post-rádica, la aparición de cavernomas y la atrofia y gliosis progresiva del hipocampo que no podemos explicar si se trata de un efecto tardío de la radioterapia o secundaria a la epilepsia crónica.

VALORES MUY BAJOS DEL ÍNDICE TOBILLO-BRAZO SON UN PREDICTOR INDEPENDIENTE DE LA RECURRENCIA DEL ICTUS NO CARDIOEMBÓLICO.

J. Granda-Mendez, Laia Seró, Marta Torres, Manuel Quintana, Estevo Santamarina, Olga Maisterra, José Alvarez Sabín.
Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos

Analizar si el Índice Tobillo-Brazo (ITB) es un factor predictor de mortalidad, evolución funcional, nuevos episodios vasculares y recurrencia de ictus en pacientes con ictus no cardioembólico reciente. Explorar nuevos puntos de corte que puedan predecir mejor la evolución de estos paciente.

Material y métodos

Estudio epidemiológico, observacional y multicéntrico de pacientes ≥ 50 años con AIT/infarto cerebral no-cardioembólico, reclutados consecutivamente. Definimos como ITB patológico (IP) aquellos pacientes con un $ITB \leq 0,9$. Realizamos un modelo de regresión logística, análisis de supervivencia y modelos de regresión de Cox para determinar factores asociados independientemente con cualquiera de las variables pronóstico.

Resultados

977 pacientes fueron evaluados. La edad media fue de $69,1 \pm 9,5$ años, siendo el 66,7% varones. 352(42,1%) pacientes presentaron IP. Las tasas globales de recurrencias de ictus y nuevos episodios vasculares fueron 9% y 20% al año respectivamente. El IP se asoció de forma independiente con una mayor incidencia de episodios vasculares (HR 1,627 (1,182-2,241), $p=0,003$). Sólo un punto de corte de $ITB \leq 0,8$ (14% vs 7%, $p=0,002$) predijo de forma independiente recurrencia de ictus (HR 1,807 (1,102-2,963) $p=0,019$). El IP se asoció también a la dependencia funcional al año tras un modelo de regresión ajustado (OR 1,490 (1,011-2,196) $p=0,044$).

Conclusiones

En pacientes con ictus isquémico, el IP es un predictor independiente de nuevos episodios vasculares y dependencia funcional al año de seguimiento. Sólo puntos de corte más bajos del ITB ($\leq 0,8$) predicen recurrencia de ictus independientemente de otros factores asociados.

ASSAIG DOBLE CEC I ALEATORITZAT DE SUPLEMENTACIÓ AMB DIAMINOOXIDASA (DAO) EN PACIENTS AMB MIGRANYA I DÈFICIT DE L'ACTIVITAT ENZIMÀTICA.

J. Izquierdo⁺, D. Mon⁺, M. Lorente^{}, Ll. Soler⁺.*

⁺Servei de Neurologia, Capió Hospital General de Catalunya.

^{*}Facultat de Ciències de la Salut. Universitat Internacional de Catalunya.

Introducció

La migranya es un tipus de cefalea primària que afecta aproximadament el 12% de població. El dèficit de l'activitat de la diaminoxidasa (DAO) sembla una característica habitual en pacients amb migranya.

Material i Mètodes

Presentem els resultats preliminars obtinguts en 50 pacients amb migranya sotmesos a un estudi doble cec, aleatoritzat, DAO versus placebo de una mostra definitiva de 100 pacients.

S'inclogueren prospectivament 50 pacients amb criteris diagnòstics de la "International Headache Society" de migranya, prèvia lectura i signatura del consentiment informat. Les variables principals foren el número de crisis, intensitat y necessitat de analgèsia. Prèvia a l'aleatorització es feu un mes de recollida de crisis i una altre mes sota el tractament.

Resultats

Los dades mostren una tendència a la disminució del número de crisis en el grup tractat. S'obtenen ja, una diferència estadísticament significativa ($p < 0,005$) en la reducció d intensitat del dolor en els pacients tractats amb una clara disminució en la demanda de analgèsia de la família de los triptans ($p < 0,012$) en el grup que rebé tractament amb DAO.

Conclusions

La suplementació amb enzim DAO en pacients amb migranya que presenten el dèficit, pot ser una nova opció per a la milloria dels símptomes en aquests pacients. Estem a l'espera de completar l'estudi final.

ARTERITIS COM A MANIFESTACIÓ DE LA NEUROCISTICERCOSI I MONITORIZACIÓ DEL TRACTAMENT

Juliá Palacios,N; Cardona Portela,P; Quesada García,H; Cano Sanchez L; Martinez-Yelamos, A; Rubio Borrego,F

Introducció

Les manifestacions de la neurocisticercosi (NCC) varien depenent de la topografia de les lesions.La presentació clínica inclou convulsions, hidrocefàlia i manifestacions cerebrovasculars.Els estudis publicats indiquen una incidència entre 4-12% de malaltia cerebrovascular. La reacció local de l'hoste produeix aracnoïditis amb una posterior arteriopatia inflamatòria.

Cas Clínic

Home de 31 anys, natural d'Equador presenta cefalea de 2 mesos,vòmits,febre.A l'exploració física destaca rigidesa de clatell,sense signes de focalitat neurològica

Resultats

La RMN revela lesió extraaxial en fossa temporal anterior esquerra d'aspecte heterogeni, amb engruiximent meníngi i edema perilesional. Realç meníngi adjacent a la lesió i perivascular de l'ACM esquerra.Angio-RMN aprimament del segment M1 d'ACM esquerra.Doppler Transcranial (DTC) amb estenosi moderada d'ACM esquerra (velocitat mitjana de 164 cm/s als 55mm).

Es realitza el diagnòstic de NCC.S'inicien dexametasona i posterior tractament amb albendazol i dosi descendent de corticoides.Vint dies després consulta per hemiparèsia braquial dreta i paràlisi facial central dreta.L'empitjorament clínic esdevé amb la disminució dels corticoides.RMN cranial mostra major inflamació meníngia.El DTC mostra persistència de l'estenosi moderada ACM E (VM 154 cm/s). S'inicia pauta de corticoides. Un mes després,pacient roman asimptomàtic.DTC mostra estenosi (VM 99 cm/s)

Discussió

La patogènesis i les manifestacions clíniques varien segons el lloc de la infecció.L'aracnoïditis es pot presentar en forma de meningitis, vasculitis associada a ictus i hidrocefàlia.S'ha vist que pacients amb aracnoïditis per NCC poden desenvolupar un infart cerebral durant el tractament cesticida; per lo que és imprescindible l'ús previ i de rutina de corticoides per reduir la inflamació subaracnoidea.

Conclusions

Les manifestacions cerebrovasculars són una forma de presentació de la NCC.La severitat està relacionada amb la distribució dels cisticercs i de l'aracnoïditis acompanyant.El DTC és una útil per a la detecció i seguiment de l'arteritis cerebral.

FORMA PSEUDOTUMORAL RECURRENTE DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE

Delon La Puma, Sara Llufríu, Yolanda Blanco, Nuria Solá, María Sepúlveda, Teresa Ribalta, Albert Saiz, Francesc Graus

Resultados

Paciente mujer de 43 años que consultó en 2003 por clínica progresiva de 1 mes de evolución de alteración de la conducta y apraxia. En la RM cerebral se detectó una gran lesión en esplenio del cuerpo calloso hiperintensa en T2 con afectación bilateral de ambos hemisferios y moderado edema perilesional y captación de gadolinio (Gd). Ante la sospecha de enfermedad tumoral versus pseudotumoral se le realizó una biopsia cerebral que mostró un infiltrado inflamatorio sin evidencia de neoplasia. Las bandas oligoclonales en LCR fueron negativas. Tras tratamiento con metilprednisolona (MTP) presentó mejoría clínica y radiológica. En 2005 presentó hemiparesia derecha con aparición de nueva lesión capsulo-talámica izquierda. Por sospecha de linfoma cerebral la paciente fue tratada con quimioterapia. Durante el proceso, empeoró clínicamente y apareció una lesión de 4cm de diámetro en centro semioval fronto-parietal izquierdo, con captación anular de Gd y edema perilesional. Una biopsia de dicha lesión mostró infiltrado macrofágico con gliosis reactiva. La paciente se trató con MTP, recambio plasmático y una dosis IV de ciclofosfamida. El cuadro clínico se estabilizó, y la imagen mejoró. En 2010 presentó clínica de hemianopsia homónima izquierda y en la RM se observó una nueva gran lesión temporooccipital derecha pseudonodular que se extendía por esplenio del cuerpo calloso y efecto masa. Tras tratamiento con MTP mejoró tanto clínica como radiológicamente. Dada la presencia de cuadros recidivantes de enfermedad desmielinizante pseudotumoral se decidió iniciar tratamiento inmunomodulador con Interferón beta 1a subcutáneo y desde entonces la paciente se ha mantenido neurológicamente estable.

Conclusiones

La presentación pseudotumoral recidivante de una enfermedad desmielinizante es excepcional y puede simular la presentación de un linfoma cerebral.

LOCALIZACIÓN DEL FOCO EPILEPTÓGENO MEDIANTE SPECT ICTAL-INTERICTAL EN EL ESTUDIO Y DIAGNÓSTICO PREQUIRÚRGICO DE LA EPILEPSIA FÁRMACORRESISTENTE EN LA UNIDAD DE MONITORIZACIÓN DE EPILEPSIA DEL HOSPITAL DEL MAR.

Ley Nácher, M.; Vivanco Hidalgo, RM, Navalpotro Gómez, Y.; Maestro-Fusco, A.; Suárez-Piñera, M; Roquer González, J.; Rocamora Zúñiga, R. A.;

Unidad de Monitorización de Epilepsia. Servicio de Neurología del Hospital del Mar

Introducción

En los casos prequirúrgicos en que no se puede definir adecuadamente el foco epileptógeno mediante el protocolo no invasivo de fase 1 (monitorización VEEG, RNM 3T y estudio neuropsicológico (NP)), hay que recurrir a la realización de pruebas funcionales como el SPECT ictal, PET, RNMf, etc. La utilidad del SPECT ictal / interictal ha sido cuestionada en nuestro medio. El objetivo de este estudio es evaluar la capacidad diagnóstica de esta prueba bajo la realización de una metodología estricta.

Materiales y métodos

Estudio observacional, longitudinal y retrospectivo en el que se analizaron comparativamente diversas fuentes diagnósticas (VEEG, RNM, NP) con los resultados del SPECT ictal-interictal. Se evaluó el grado de concordancia entre estas pruebas y la capacidad de localización-delimitación del foco epileptógeno.

Resultados

Del total de pacientes estudiados en nuestro centro desde el 10/02/11 hasta la actualidad (15 meses) se estudiaron mediante SPECT ictal-interictal un total de 31 pacientes. El SPECT ictal-interictal fue concluyente como localizador del foco epileptógeno en un 86,2% de pacientes, y no concluyente en un 13,7%. En la ELT la SPECT fue concluyente en un 76,4% de los casos, así como también lo fue en el 100% de los casos de ELF, en un 50% de los casos de epilepsia insular y en un 100% de los casos de epilepsia del cuadrante posterior.

Conclusiones

La SPECT es una prueba de elevado valor localizador del foco epileptógeno en el diagnóstico prequirúrgico de la epilepsia fármacorresistente.

HEMICOREA ASSOCIADA A ESTENOSI CAROTÍDIA.

G.Martí¹ ; J.Hernández-Vara¹. R.Mitjana². R.Cardenas³; G.Cuberas³. J. Àlvarez-Sabin¹.

¹Servei de Neurologia. HUVH. ²Servei de Neuroradiologia. Unitat RM. HUVH.

³Servei de Medicina Nuclear. HUVH.

Introducció

La corea és una síndrome neurològica caracteritzada per moviments involuntaris, hipotonia i impersistència motora.

Les possibilitats etiològiques són múltiples.

La corea vascular és una manifestació poc freqüent d'un ictus, amb una prevalença en torn al 0,3%. Clàssicament s'associa amb lesions estructurals en els ganglis basals i substància blanca adjacent.

Objectiu

Descripció clínic-radiològica de tres casos amb corea vascular sense lesió objectivada, associats a estenosi carotídia greu contralateral.

Material i mètode

Estudi retrospectiu de tres casos d'hemicorea associada a estenosi carotídia contralateral assistits pel servei de Neurologia de l'HUVH entre 2008 i 2012. En tots ells es van realitzar Eco-Doppler de TSA y TC, TC craneal, RM i SPECT.

Resultats

S'exposen tres casos, tots homes, amb un rang d'edat entre 75 i 81 any.

La presentació fou en un cas fluctuant-subaguda (7 dies) i en els altres dos progressiva-subaguda (1 mes). En cap es varen objectivar lesions que justificuessin la clínica, però tots presentaven estenosis greu a nivell de l'artèria caròtida contralateral.

Mitjançant l'SPECT es va detectar hipoperfusió cerebral en un d'ells.

Com a tractament simptomàtic prequirúrgic es van utilitzar antagonistes dopaminèrgics.

Tots varen estar sotmesos a cirurgia: col·locació d'stent carotidi en dos d'ells i tromboendarterectomia en el tercer, amb resolució dels símptomes en dos d'ells.

Conclusions

La corea és una manifestació infreqüent de l'ictus, sent l'estenosi carotídia greu una de les possibilitats etiològiques.

La fisiopatogènia és desconeguda, però es planteja com a hipòtesi més plausible una disregulació funcional secundària a la hipoperfusió dels ganglis basals.

Malgrat la raresa, seria recomanable realitzar un estudi carotidi a tot pacient amb hemicorea vascular sense lesió.

El maneig quirúrgic sembla aportar beneficis clínics en l'evolució.

ENCEFALOPATIA DE WERNICKE EN DONA DE 54 ANYS AMB ANTECEDENTS D'ALCOHOLISME DE LLARGA EVOLUCIÓ

Matos Calvo N¹, Gómez Galván JB¹, Falgàs N¹, Soler C², Balcells M²

¹ Servei de Neurologia de l'Hospital Clínic de Barcelona,

² Servei de Psiquiatria de l'Hospital Clínic de Barcelona

Es presenta el cas d'una dona de 54 anys amb **antecedents de consum d'alcohol** de llarga evolució i **malnutrició** en els últims mesos, que uns dies abans de l'ingrés havia entrat en un programa ambulatori de desintoxicació alcohòlica de forma voluntària. La pacient consulta a urgències per deteriorament generalitzat i al·lucinacions visuals. A l'exploració destaca un aspecte caquètic, orientació en espai i persona, però no en temps, **enlentiment psicomotor**, tremolor distal fi, **marxa atàxica**, **oftalmoparèsia** lleu i **nistagme** vertical i horitzontal, així com verbalització d'al·lucinacions visuals complexes (zoonòpsies). També s'observen dificultats per a la seqüenciació i planificació. S'orienta com un trastorn de dependència a l'alcohol i síndrome confusional d'etiologia mixta (encefalopatia de Wernicke + delirium tremens), iniciant-se tractament intensiu amb Tiamina (500mg ev/8h els 3 primers dies), Clonazepam, Gabapentina i Haloperidol. Es realitzen analítica (objectivant-se alteració de la bioquímica hepàtica) i RMN cranial (observant-se discreta alteració de la senyal als nuclis pà·llids de predomini dret).

La pacient presenta una resposta inicial positiva, mantenint-se Tiamina 500mg ev/24h durant 5 dies, continuant posteriorment amb dosis elevades d'Hidroxil oral.

Aviat s'aprecia milloria, però de manera lenta, desapareixent paulatinament l'oftalmoparèsia i el nistagme, i millorant notablement la marxa i l'estat mental. Així mateix, les al·lucinacions remeten progressivament.

En conclusió, podem afirmar que l'encefalopatia de Wernicke és una patologia freqüent i greu, amb risc vital pel pacient, que s'ha de sospitar quan es presenta algun dels símptomes característics i/o alguna de les entitats clíniques relacionades, per poder iniciar un tractament adequat de manera precoç i millorar el pronòstic del pacient.

ESTUDI DE POLIRRADICULONEURITIS DE 30 ANYS D'EVOLUCIÓ

Matos Calvo N¹, Gómez Galván JB¹, Falgàs N¹

¹ Servei de Neurologia de l'Hospital Clínic de Barcelona

Es presenta el cas d'una dona de 51 anys amb antecedents de Vitiligen, Tiroïditis de Hashimoto i diabetis mellitus tipus 1, amb una història de més de 30 anys d'evolució de polineuropatia perifèrica, per la qual realitza tractament amb Prednisona i Ciclosporina, i que ingressa per estudi. En l'exploració física s'objectiva major afectació motora que sensitiva, simètrica, amb pèrdua de força de musculatura proximal i distal en les quatre extremitats. Es recuperen proves realitzades durant l'evolució de la pacient, destacant biòpsies de múscul i nervi perifèric, en les quals s'aprecia atrofia muscular amb infiltrats inflamatoris perivasculars, i desmielinització, respectivament, i un electromiograma que evidencia signes de neuropatia crònica desmielinitzant a les quatre extremitats. Es realitzen punció lumbar que mostra hiperproteinorràquia sense pleocitosi, i RMN cerebral on es veuen lesions en substància blanca supra i infratentorial (que podrien relacionar-se amb la polineuropatia o amb l'ús crònic de Ciclosporina).

El cas s'orienta com **Poli neuropatia Desmielinitzant crònica inflamatòria (CIDP)**, ja que la pacient compleix els criteris, i s'inicia tractament amb immunoglobulines intravenoses, sense resposta evident motiu pel qual ara s'ha iniciat tractament amb Rituximab.

Cal destacar que la CIDP és una malaltia adquirida que afecta als nervis perifèrics i a les arrels nervioses, i que en la majoria dels casos presenta un curs lentament progressiu. El seu diagnòstic és inicialment clínic, però és convenient demostrar la desmielinització amb l'electromiograma. És important un diagnòstic precoç per poder instaurar aviat un tractament i evitar seqüeles.

CEFALEA SUNCT, NOVES LESIONS EN LA NEUROIMATGE

Miró Vallvé N González Mingot C Boix Codony M Purroy Garcia F Vilanova Fillat MB Carré Gaya G Sanahuja Montesinos J Gil Villar MP Brieva Ruíz L Quílez Martínez A Piñol Ripoll G

La cefalea tipus SUNCT (short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing) es manifesta com atacs curts i repetits (3-200 atacs per dia) de 5-240 segons de durada d'intens dolor unilateral orbitari, periorbitari o temporal, amb símptomes autonòmics ipsilaterals. Sovint, idiopàtica.

És necessari realitzar RMN, ja que en un 20% dels casos s'associa a lesions intracranials. Estan descrites lesions en l'àrea selar, paraselar i fossa posterior (adenomes, meningiomes, metàstasis, aneurismes).

Presentem 3 casos.

1: dona de 50 anys amb cefalea orbitaria esquerra de 7 dies d'evolució, amb 10-20 episodis de <10 segons i llagimeig associat.

2: dona de 51 anys d'edat amb episodis repetits de segons de durada de cefalea orbitaria esquerra de 6 mesos d'evolució, amb injecció conjuntival esquerra.

3: dona de 35 anys, amb cefalea ocular dreta lacinant, amb injecció conjuntival, ptosi i llagimeig drets, amb més de 50 episodis diaris de durada < a 1 minut.

La neuroimatge va mostrar:

1: glioma d'alt grau a nivell temporo-parietal esquerra.

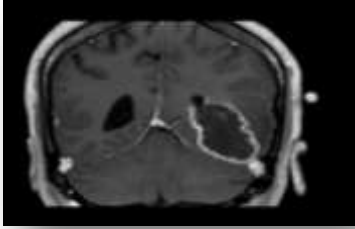
2: aneurisma caròtida interna intracavernosa.

3: meningioma cerebelós.

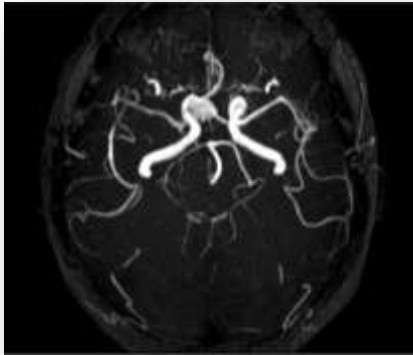
En els casos dels pacients 1 i 3 les lesions estaven situades en àrees on prèviament no s'havien descrit com a causa de SUNCT.

Remarcar la importància de la neuroimatge en l'estudi del SUNCT, ja que existeixen patologies potencialment greus en diverses localitzacions que poden manifestar-se amb una clínica similar.

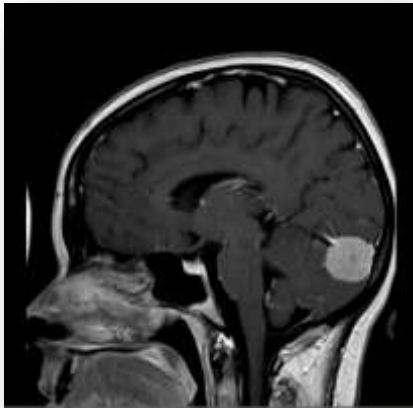
Destacar la descripció per primera vegada de lesions en àrees llunyanes d'aquelles estructures típicament involucrades en la producció del SUNCT, fet que obra nous interrogants sobre la seva fisiopatologia.



Cas 1. Glioma alt grau temporo-parietal esquerra.



Cas 2. Aneurisma de caròtida interna intracavernosa.



Cas 3. Meningioma cerebelos.

DARRERA D'UNA PARAPARÈSIA SOBTADA

*Miró Vallvé N Purroy Garcia F González Mingot C Boix Codony M Vilanova Fillat MB
Pérez Mur J Roca Monsó M Balcells Terés A Montserrat Capdevila J Ríos García D*

Presentem un cas. Baró de 51 anys que consulta per debilitat muscular de les quatre extremitats, d'inici en cintura pelviana, amb dificultat per la bipedestació. No millora amb corticoides i miorelaxants. Sense al·lèrgies. Bebedor de 22 unitats/setmana. Hipertens (IECA+diurètic), hipertiroïdisme diagnosticat 6 mesos abans (TSH<0.01mU/L, T4 52 pmol/L, T3 22 pmol/L; no ha iniciat tractament). Ingress 4 mesos abans per un quadre similar (paraparèsia sobtada orientada com a impotència funcional en context de dolor lumbar amb EMG normal i RMN cervico-dorso-lumbar amb signes d'espondilosi i hèrnia foraminal dreta L4-L5.

Estat general conservat. Goll grau 2 bilateral sense palpar-se nòduls. Taquicàrdia, tons rítmics sense bufs, no IJ. MVC. Abdomen normal. Parells cranials conservats i simètrics. Barré 3/5 tant extremitats superiors com inferiors. Sensibilitat conservada. RCP indiferent. Signes meningis negatius.

Hemograma normal, hipopotassèmia greu (1.3 mEq/L), CK elevada, TSH <0.01mU/L, T4 71.5 pmol/L, T3 19.97pmol/L, equilibri àcid-base normal.

ECG normal.

La PARÀLISI PERIÒDICA HIPOPOTASÈMICA TIROTÒXICA és de baixa freqüència. Caracteritzada per episodis de debilitat muscular aguda. És una complicació de l'hipertiroïdisme que s'associa a hipopotassèmia. S'afecta la musculatura proximal, iniciant-se en la majoria de casos per extremitat inferior i extent-se a extremitat superior. Respecta la motilitat facial i ocular. Pot ser precipitada per ingesta d'alcohol o exercici intens.

Tot i la baixa freqüència, és important no obviar-la en el diagnòstic diferencial d'una focalitat neurològica aguda. Fàcil de diagnòsticar i reversible ràpidament amb el tractament. En el nostre cas, suspentent l'hidroaluretil i amb la perfusió de sèrum salí fisiològic i potassi, el pacient es va recuperar de forma ràpida de la paràlisi. Important començar a tractar l'hipertiroïdisme.

PLURIRRADICULOPATIA AGUDA ATRAUMÀTICA SECUNDÀRIA A CONSUM D'HEROÏNA

Antía Moreira Villanueva^a, Laura Díez Porras^a, Albert Puig Pijoan^a, Irene Navalpotro Gómez^a, Elena Muiño Acuña^a, Miguel Ángel Rubio Pérez^a, Alba León Jorba^b, Jordi Pascual Calvet^a, Jaume Roquer González^a.

Servei de Neurologia^a, Servei de Neurofisiologia^b. Parc de Salut Mar, Barcelona.

Introducció

La majoria de complicacions neurològiques amb afectació del sistema nerviós perifèric derivades del consum d'heroïna es deuen a una neuropatia compressiva. Menys freqüents són les complicacions no compressives, entre les quals s'inclouen la rabdomiòlisi, les plexopaties, les radiculopaties i les mononeuropaties.

Mètode

Presentació d'un cas clínic d'un pacient que presenta una plurirradiculopatia aguda després del consum d'heroïna, atraumàtica, i posterior revisió de la literatura científica.

Resultats

Home de 31 anys amb història de consum de tòxics, que presenta de manera brusca debilitat en extremitat superior dreta, dues hores després del consum d'heroïna endovenosa. No referia pèrdua de coneixement després del consum, antecedent traumàtic, ni d'haver estat en una posició anòmala durant un temps perllongat. L'exploració física evidenciava un balanç motor de 1/5 del deltoides, el bíceps i el tríceps dret amb arreflèxia bicipital, tricipital i estilorradiar. A l'anàlisi destacava una elevació de CK de 18.000, que posteriorment va disminuir.

L'estudi neurofisiològic va evidenciar una afectació polirradicular cervical C5, C6, C7 dreta.

Es realitzà una RMN cervical i del plexe braquial, descartant patologia compressiva. La clínica motora va persistir durant 1 mes, millorant de manera progressiva fins a la recuperació total, dos mesos després.

Conclusions

Les complicacions neurològiques no compressives posteriors a consum d'heroïna són molt poc freqüents, i es postula un efecte tòxic directe sobre el nervi com a mecanisme. No tenen tractament específic i el pronòstic funcional és variat. En la majoria de casos descrits hi ha una afectació a nivell del plexe (braquial o lumbo-sacre), sent l'afectació plurirradicular (preganglionar) molt infreqüent.

LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESSIVA EN UN PACIENT IMMUNOCOMPETENT

Elena Muiño Acuña¹, Irene Navalpotro Gómez¹, Sofía González Ortiz², Santiago Medrano Martorell², Miguel López Cuiña¹, Miguel Ley Nácher¹, Albert Puig Pijoan¹, Alejandra Gómez González¹, Antía Moreira Villanueva¹, Elvira Munteis Olivas¹, Miguel Ángel Rubio Pérez¹, Jaume Roquer González¹

¹Servei de Neurologia; ²Servei de Radiologia. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Introducció

La leucoencefalopatia multifocal progressiva (LMP) és una malaltia ocasionada pel poliomavirus JC, que es dona en pacients immunodeprimits, VIH o tractats amb immunosupressors (natalizumab, rituximab ...), amb un mal pronòstic associat. Hi ha pocs casos descrits a la literatura de LMP en pacients immunocompetents.

Cas clínic

Es tracta d'un home de 75 anys sense antecedents d'interès que consulta per quadre ràpidament progressiu de acalculia i trastorn campimètric que posteriorment progressa a afàsia i hemiparèsia esquerra. A la RMN mostrava lesió córtico-subcortical parietal dreta, que va progressar durant l'ingrés. Davant la ràpida evolució clínic-radiològica, es realitza biòpsia cerebral mostrant una proliferació de oligodendròcits atípics i cèl·lules escumoses, amb positivitat per antígens del poliomavirus en l'estudi immunohistoquímic, diagnosticant de LMP. VIH negatiu. Es va realitzar estudi de població limfocitària sent aquest normal. L'estudi de LCR realitzat previ a la biòpsia va mostrar un nombre elevat de còpies del virus JC. Davant la progressió dels símptomes el pacient finalment és exitus mesos més tard.

Conclusions

Hi ha pocs casos descrits de LMP en pacients immunocompetents. Paradoxalment en aquests casos, el seu pronòstic és pitjor que en pacients immunodeprimits. Tot i lo poc freqüent del cas, s'hauria d'incloure la LMP en el diagnòstic diferencial de lesions de substància blanca ràpidament progressives, fins i tot en pacients immunocompetents.

ATÀXIA CEREBEL.LOSA AMB ANTICOSSOS ANTI ÀCID GLUTÀMIC DESCARBOXILASA POSITIUS. A PROPÒSIT D'UN CAS.

Irene Navalpotro

Introducció

L'enzim àcid glutàmic descarboxilasa (GAD) catalitza la conversió de glutamat a GABA, trobant-se en el SNC i en el pàncrees. Els anticossos anti GAD s'associen amb malalties neurològiques en alguns casos, sent la síndrome de l'home-rígid el quadre clínic que més s'associa, existint també una forma d'atàxia cerebel.losa subaguda associada a aquests anticossos. Nosaltres descrivim un cas d'aquesta pacient amb aquestes característiques.

Material i mètodes

Es tracta d'una pacient de 35 anys, de sexe femení, amb antecedents de meningitis en la infància i asma que acude a nostre centre per simptomatologia de mes i mig d'evolució que s'inicia amb dificultat a la deambulació sense dèficit de força a la qual posteriorment s'afegeix simptomatologia vertiginosa rotatòria i dificultat del llenguatge. A l'exploració física la pacient presenta parla escàndida, intrusions sacàdicas lleus en la persecució ocular fina sense altres alteracions oculomotores i /o nistagmus, no altres alteracions de parells cranials, dèficit en el balanç muscular ni dèficits sensitius. Es objectiva dismetria dit-nas bilateral, més marcat en el costat dret. Dismetria més cridanera en taló genoll bilateral, però Esquerra > Dret. ROTS + + + a EESS amb augment àrea reflexògena. ROTS + + + + a EEII. Clonus esgotable en ambdós aquileos. RCP flexor dret, esquerre extensor. Hoffman negatiu. Disdiadococinesia.No Stewart-Holmes.

S'orienta inicialment el quadre com a possible primera manifestació d'una malaltia desmielinitzant que no es confirma per estudi de neuroimatge.

Resultats

Es completa estudi per descartar altres etiologies entre elles síndrome paraneoplàsic, per la qual cosa es realitza estudi ginecològic i determinació d'anticossos onconeuronals que son negatius.

Es confirma analíticament la presència d'anticossos anti-GAD positius descartant l'associació a diabetis mellitus, alteració funció tiroïdal, hipovitaminosi o síndrome poliglandular autoimmune.

La pacient va ser tractada amb dosis elevades de metilprednisolona durant 5 dies i posteriorment pauta descendent presentant franca millora de la clínica caracteritzada per gradual regressió de la simptomatologia cerebel.losa sent capaç de deambular sense ajuda després de 7 dies de tractament.

CONCLUSIONS

Descrivim un cas clínic d'una pacient amb atàxia cerebel.losa i títols elevats d'anticossos anti-GAD. És important reconèixer aquest tipus de pacients per la seva bona resposta a immunoteràpies.

DISSECCIÓ CAROTÍDIA: A PROPÒSIT DE 3 CASOS

Irene Navalpotro Gómez, Elena Muiño Acuña, Albert Puig Pijoan, Alejandra Gómez Rodríguez, Laura Díez Porras, Antía Moreira Villanueva, Sofía González Ortiz¹, Santiago Medrano Martorell¹, Ángel J. Ois Santiago, Jaume Roquer González.

¹Servei de Neuroradiologia. Hospital del Mar. Barcelona // Servei de Neurologia. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Objectius

La dissecció carotídia és una patologia d'escassa incidència tot i que resulta d'elevada rellevància atès que es presenta freqüentment en la joventut. Presentem 3 casos clínics amb aquest diagnòstic i la seva diferent evolució.

Material i mètodes.

Cas clínic 1. Pacient home de 45 anys sense antecedents d'interès. Hemiparèsia esquerra i extinció visual i sensitiva de 30 minuts d'evolució. TAC cranial i angioTAC suggestiu de dissecció carotídia interna dreta. Ingress en Unitat d'Ictus (UI) tornant simptomatologia. Rehistoriando ... mecanisme traumàtic i Síndrome de Horner.

Cas clínic 2. Pacient dona de 38 anys, hipertensa. Hemihipoestesia i parèsia ESI (NIHSS 2) del despertar. TAC cranial lesió hipodensa caudat dret angioTAC dissecció carotídia interna dreta. Ingress en UI. Rehistoriando ... antecedents familiars i Síndrome de Horner.

Cas clínic 3. Pacient dona de 37 anys sense antecedents d'interès. Ictus TACI ACM al'esquerra (NIHSS 21) d'1h d'evolució. TAC cranial aspectes 8 angioTAC oclusió proximal M1. Fibrinòlisi endovenosa amb trombectomia de rescat. Posteriorment: dissecció carotídia esquerra.

Resultats

Cas clínic 1. RMN infart frontal i confirmació de dissecció. Concordant. A l'alta NIHSS 1, antiagregado.

Cas clínic 2. RMN lesions agudes en territori ACM / ACA dretes limitants, amb lesions subcorticals bilaterals i confirma dissecció. A l'alta NIHSS 1, antiagregada.

Cas clínic 3. Mala evolució amb infart maligne i craniectomia descompressiva; posteriorment exitus

Conclusions

Es tracta d'una patologia, que encara infreqüent, és important tenir en compte en el moment del diagnòstic causa de les seves possible implicacions pronòstiques i terapèutiques.

UN CAS DE TROMBOSI VENOSA PROFUNDA

Sandra Pérez, Salvatore Rudilosso, Mattia Squarcia, Álvaro Cervera
Servei de Neurologia i Radiologia (MS), Hospital Clínic de Barcelona

Introducció

La trombosi venosa cerebral es una entitat poc freqüent, sent la trombosis venosa profunda la mes greu e infreqüent de totes. A continuació es presenta el cas d' una dona de 21 anys diagnosticada mitjançant TC cranial y RM cranial d'una trombosis del sen recte i transvers que presenta bona evolució.

Material

Dona de 21 anys, fumadora, en tractament amb anticonceptius per un ovari poliquístic que acudeix al hospital amb un quadre de diarrea, cefalea i posterior disminució de la consciència. Es realitza TC cranial que objectiva imatge hipodensa nodular talàmica esquerra amb venes cerebrals internes hiperdenses, orientatius d' una trombosis venosa profunda que es confirma mitjançant RM cranial al objectivar hipersenyal a T1 e hiposenyal a SWI en el sen recte i venes cerebrals internes amb afectació bilateral dels ganglis basals.

Resultats

Un cop diagnosticada d'una trombosis venosa profunda cerebral , s'inicia el tractament anticoagulant i es completa l'estudi etiològic que posa de manifest una mutació heterozigota del gen de la protrombina. La pacient presenta bona evolució clínica persistint a l'alta estats de desorientació fluctuants, apatia i lleu parèsia braquial dreta 4+/5.

Conclusions

La trombosis venosa profunda es una entitat poc freqüent però que hem de tenir en compte al examinar un pacient jove amb factors de risc típics. Un TC cranial simple pot ser suficient per orientar el diagnòstic. Tractada de forma correcta l'evolució clínica pot ser bona.

ENCEFALOPATÍA SENSIBLE A ESTEROIDES ASOCIADA A TIROIDITIS AUTOINMUNE (ENCEFALOPATÍA DE HASHIMOTO), A PROPÓSITO DE UN CASO

Albert Puig; Alejandra Gómez; Elena Muiño; Irene Navalpotro; Miguel Ley; Laura Díez; Antía Moreira; Miguel Ángel Rubio; Elvira Munteis, Jaume Roquer
Servicio de Neurología, Parc de Salut Mar, Barcelona

Introducción

La encefalopatía de Hashimoto es un síndrome poco frecuente, caracterizado por síntomas neurológicos y psiquiátricos, de presentación aguda, subaguda o crónica, con presencia de anticuerpos antitiroideos en sangre o LCR (excluyendo otras causas de encefalopatía), asociado o no a alteración de la función tiroidea, y que responde a corticoides. Se ha propuesto el término “Encefalopatía sensible a esteroides asociada a tiroiditis autoinmune” (ESEATA).

Caso Clínico

Mujer de 48 años, con antecedentes de DM1 e hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo. Ingresa por cuadro de disminución de nivel de consciencia, precisando IOT e ingreso en UCI. El TC craneal, analítica, serologías y tóxicos fueron negativos. El LCR mostraba leve proteinorraquia. Después de la recuperación de sensorio persistía clínica encefalopática con bradipsiquia, alteración de conducta, afasia y piramidalismo. La RMN craneal no mostraba alteraciones, en EEG signos de encefalopatía difusa. Los niveles de anticuerpos antiTPO fueron elevados, el resto de estudio inmunológico y marcadores tumorales fue negativo. Se inició tratamiento con bolus de metilprednisolona con resolución de cuadro clínico.

Discusión

No se ha hallado relación causal entre los anticuerpos y la encefalopatía, y dada la buena respuesta a los corticoides, se ha propuesto el término “Encefalopatía sensible a esteroides asociada a tiroiditis autoinmune” (ESEATA). El estado hormonal de los pacientes es mayoritariamente eutiroideo o de hipotiroidismo subclínico (65%). Los criterios diagnósticos propuestos son: 1) encefalopatía de causa no filiada, 2) LCR con ausencia de infecciones, 3) positividad para anticuerpos antitiroideos (antiTPO o microsomales), 4) respuesta a corticoides.

Conclusiones

La ESEATA es una entidad probablemente infradiagnosticada. La buena respuesta al tratamiento obliga a incluirla en el diagnóstico diferencial de encefalopatía aguda o subaguda, haya o no alteración de la función tiroidea.

MALALTIA DESMIELINITZANT I NEOPLÀSIES CEREBRALS: FACTOR DE RISC O SIMPLE COINCIDÈNCIA? REPORT DE 3 CASOS I REVISIÓ DE LA LITERATURA

René Robles Cedeño, Cecile Van Eendenburg, Lluís Ramió-Torrentà.

Unitat de Neuroimmunologia i Esclerosi Múltiple. Servei de Neurologia.

Hospital Universitari Dr. Josep Trueta de Girona.

Objectius

Reportar una sèrie de casos de pacients amb malaltia desmielinitzant i neoplàsies cerebrals i presentar una revisió de la literatura.

Pacients i mètodes

Presentem les característiques clíniques i radiològiques de 3 pacients, un amb malaltia desmielinitzant de causa no filiada (MDNF) i dues amb Esclerosi Múltiple (EM), a qui se els hi va diagnosticar una neoplàsia cerebral.

Resultats

Cas-1: home de 37 anys que presenta tetraparèsia espàstica progressiva. La RM cranial inicial va mostrar lesions de característiques desmielinitzants. Es va realitzar un extens estudi sense arribar a un diagnòstic definitiu. Una RM de control als 10 anys va revelar lesió glial hemisfèrica esquerra suggestiva de glioma grau III.

Cas-2: home de 53 anys diagnosticat d'EM tractat inicialment amb interferó- β -1b fins que per fracàs terapèutic es va iniciar natalizumab amb bona tolerància i eficàcia. La RM de control als 3 anys va revelar lesió glial en cos callós amb extensió a lòbul frontal bilateral que va ser diagnosticada de glioblastoma multiforme per biòpsia.

Cas-3: dona de 47 anys diagnosticada d'EM en tractament amb interferó- β -1b. En la RM cranial inicial es va observar meningioma parietal dret que augmentà de grandària posteriorment i va ser diagnosticat de meningioma atípic per anatomia patològica.

Cap dels 3 pacients havia rebut tractament immunosupressor.

Conclusions

La relació causal entre els tumors cerebrals i les lesions desmielinitzants o els tractaments immunomoduladors és desconeguda. No obstant això, davant un pacient amb malaltia desmielinitzant i tractament immunomodulador, s'ha de recomanar un seguiment clínic i radiològic més estret.

AFECTACIÓ CEREBRAL A LA SÍNDROME DE SJÖGREN

M. Roca Monsó¹, A. Quilex², C. Tur³.

¹Resident MFiC HUAV; ²Neuròleg HUAV; ³Neuròloga Hospital Vall Hebrón

Introducció

La síndrome de Sjögren (SS) és una malaltia autoimmune caracteritzada per la infiltració limfocítica de les glàndules exocrines com són les lacrimals i les salivals, encara que també pot donar afectació extraglandular. Les manifestacions neurològiques es presenten en un 20% dels pacients amb Sjögren.

Presentació cas

Dona de 59 anys, prèviament sana, que ingressà per afàsia aguda que evolucionà a un quadre de mutisme acinètic. L'estudi realitzat va mostrar: RM cerebral amb lesions d'aspecte inflamatori i component hemorràgic cortico-subcorticals parieto-occipitals esquerres que van progressar fins estendre's a regions temporals. LCR amb pleocitosi limfocitària, proteinorràquia i augment policlonal de Ig G. Estudis microbiològics negatius. Resta de proves dirigides a descartar origen neoplàsic o immunològic negatives exceptuant positivitat per anticossos anti-Ro i anti-La. Aquestes dades junt amb un test de Schirmer i una gammagrafia salival patològiques, van portar al diagnòstic de malaltia de Sjögren primària amb afectació del SNC. Es va instaurar tractament amb ciclofosfamida i immunoglobulines endovenoses amb resposta parcial.

Discussió

Aquest cas il·lustra una encefalitis d'etiologia poc freqüent que va plantejar un ampli diagnòstic diferencial dintre del qual s'inclouen causes infeccioses, neoplàsiques i autoimmunes. La clau diagnòstica va ser la positivitat dels anticossos anti-Ro i anti-La que orientaven a una SS. Tot i que no disposem d'estudi histològic cerebral, les característiques de la neuroimatge amb afectació predominantment cortical i extens component hemorràgic, suggereixen una fisiopatologia vasculítica.

Conclusions

L'afectació del SNC a la SS no és tan freqüent ni és tan ben definida com la del SNP. Compren múltiples formes clíniques, fet que dificulta el diagnòstic. Així, davant la presència d'un quadre encefalític d'etiologia incerta cal tenir present aquesta entitat d'elevada morbi-mortalitat i potencialment tractable.

EPIÈPSIA VASCULAR: ACTUALITZACIÓ EN PERFIL CLÍNIC I FARMACOLÒGIC

*N. Rodríguez **, *E. Santamarina**, *M. Sueiras***, *N. Allouti***, *H. Bejr-kasem**, *JS. Aller**,
*J. Álvarez-Sabin**, *M. Toledo**, *J. Salas-Puig**

* Servei de Neurologia, Hospital Vall d'Hebron

** Servei de Neurofisiologia, Hospital Vall d'Hebron

Objectiu

Descriure el perfil demogràfic i clínic de pacients amb epilèpsia vascular, així com els fàrmacs que actualment s'estan utilitzant en aquest tipus de pacient.

Material i Mètodes

S'han recollit transversalment 174 pacients amb epilèpsia vascular d'una base de dades de 2100 pacients que són seguits a la Unitat d'Epilèpsia del nostre centre, desde novembre de 2009 fins a l'actualitat. El diagnòstic es va fer en base a resultats electroclínic i de neuroimatge, segons el criteri de 3 epileptòlegs experts (JSP, ES i MT).

Resultats

La població tenia una edat mitja de 60 anys. El 58% eran homes. Per etiologia, es van subclassificar en isquèmics (57%), hemorràgics (17%), malformacions arterio-venoses (17%) i cavernomes (8%). Dins dels isquèmics, el 60% corresponien a infart territorial (sent la etiologia més freqüent l'aterotrombòtica) i el 40% a microangiopatia. Més de la meitat dels pacients (59%) estaven lliures de crisis amb monoteràpia. Levetiracetam és el fàrmac més utilitzat, tant en monoteràpia com en politeràpia, seguit per Oxcarbazepina. El 27% dels pacients eren farmacorresistents, havent-se trobat una relació amb l'edat (els pacients més joves eren més farmacorresistents) però no amb l'etiologia.

Conclusions

Actualment, l'epilèpsia vascular constitueix al voltant d'un 10% dels pacients d'una Unitat d'Epilèpsia d'adults. La causa més freqüent continua sent la isquèmica, seguida de l'hemorràgica. La taxa de farmacorresistència és similar a la de l'epilèpsia en general, existint relació amb l'edat dels pacients però no havent-se trobat amb l'etiologia. Levetiracetam és el fàrmac més utilitzat.

SÍNDROME PARANEOPLÀSICA AC ANTI-HU+ PER CONDRÓSARCOMA MIXOIDE EXTRAESQUELÈTIC

Rubio M¹, Estela J¹, Vidal M², Lafuente C¹, Ribera G¹.

¹Servei de Neurologia. ²Servei d'Anatomia Patològica. Hospital de Sabadell, Corporació Sanitària Parc Taulí (Sabadell)

Introducció

El Condrosarcoma Mixoide Extraesquelètic (CME) és un tumor molt infreqüent del teixit cartilaginós amb elevada taxa de recidives i poca resposta al tractament.

Material i mètodes

Es presenta el cas d'un pacient amb una Neuronopatia sensitivo-motora i autonòmica anti-Hu+, en relació a CME. Revisem la literatura sobre el tema.

Resultats

Home de 53 anys, en estudi per una lesió tumoral al peu esquerre, consultà per dèficit sensitiu de trigèmin esquerra, disgeusia i midriasi dreta. L'estudi amb RM de crani i LCR foren normals. Amb la sospita de Sd paraneoplàsica, es tractà amb Ig i Inmunosupressors i s'extirpà la lesió, amb diagnòstic de CME amb marcadors neurals+. El pacient progressà amb aparició de debilitat, orientant-se com a Ganglioneuronopatia sensitiva, autonòmica, i afectació de banya anterior d'etiologia paraneoplàsica, confirmant-se amb Ac anti-Hu+ a sèrum i LCR. S'han revisat els casos descrits de Sd paraneoplàsiques anti-Hu associades a Condrosarcoma, trobant-se 4 casos, tots ells CME.

Conclusions

És important determinar Ac antineuronals davant dèficits neurològics no explicables per altres causes. Creiem que el CME té una major susceptibilitat per la presència de marcadors neurals.

BIBLIOGRAFIA:

1. Dalmau J. et al. Anti-Hu associated paraneoplastic encephalomyelitis/sensory neuronopathy. A clinical study of 71 patients. *Medicine (Baltimore)* 1992 Mar; 71 (2): 59-72
2. Verschuuren J. et al. Hu antigens and anti-Hu antibodies in a patient with myxoid chondrosarcoma. *Neurology* 1994 Aug. 44 (8): 1551-1552
3. Deik A. et al. Supraclavicular extraskeletal myxoid chondrosarcoma presenting with a sensorimotor polyneuropathy associated with anti-Hu antibodies. *Oncology* 2009 Jul. 23 (8): 718-721
4. Hoosien M. et al. A myxoid chondrosarcoma associated with an anti-Hu positive paraneoplastic encephalomyelitis. *J. Neurooncology* 2011 Jan. 101 (1): 135-139
5. Camdessanché JP. et al. Paraneoplastic peripheral neuropathy associated with anti-Hu antibodies. A clinical and electrophysiological study of 20 patients. *Brain* 2002 Jan. 125 (Pt 1) 166-175

LEUCOENFELOPATIA ASSOCIADA A ANGIOPATIA AMILOIDE. A PROPÒSIT D'UN CAS.

SALA, J; SANTAMARINA, E; MAISTERRA, O; SARRIA, S*; RODRÍGUEZ, N; BEJR-KASEM, H; DÍAZ, B; MARTÍ, G; AILOUTI, N**; ROVIRA, A*; ÁLVAREZ-SABÍN, J.

Servei de Neurologia; *servei de Ressonància magnètica; **servei de Neurofisiologia clínica. Hospital Vall d'Hebrón.

Introducció: L'angiopatia amiloide és una malaltia freqüent en majors de 60 anys. La forma més freqüent de presentació és l'hemorràgia lobar en pacients d'edat avançada, tot i que pot presentar-se com a AIT o en forma de leucoencefalopatia. Aquesta darrera forma de presentació sol cursar amb clínica de deteriorament cognitiu ràpidament progressiu, amb freqüents crisis epilèptiques o focalitat neurològica associada. El número de casos reportats d'aquesta presentació és escàs. L'evolució pot ser tòrpida si no s'instaura tractament immunosupressor, el que potencia la sospita d'una etiologia autoimmune del quadre.

Material i mètodes: Report d'un cas.

Resultats: Es tracta d'una dona de 76 anys, com a antecedents importants hipertensa, diabètica i amb hepatitis autoimmune en tractament immunosupressor, diagnosticada d'angiopatia amiloide arran d'hematoma lobar espontani temporal dret. A la Ressonància Magnètica (RM) inicial presentava múltiples microhemorràgies lobars. Un any després, presenta deteriorament cognitiu ràpidament progressiu, junt amb presentació de crisis parcials simples d'origen temporal dret amb episodis de generalització secundària registrats. A l'EEG es registren crisis amb molt poca traducció clínica. La RM mostra múltiples àrees hiperintenses en T2 parietotemporals dretes, suggestives d'edema vasogènic amb focus de microsagnats antics. Sota l'orientació d'angiopatia inflamatòria, s'inicia tractament amb corticoides a altes dosis, junt amb tractament antiepilèptic per a control de les crisis, requerint-se combinació de dos fàrmacs. La pacient evoluciona favorablement amb desaparició de les crisis.

Conclusions: Dins del diagnòstic diferencial del deteriorament cognitiu ràpidament progressiu s'ha de tenir en compte l'angiopatia amiloide inflamatòria ja que és potencialment reversible amb tractament precoç.

ICTUS ISQUÈMIC PER OCLUSIÓ DE L'ARTÈRIA CARÒTIDA INTERNA AMB ANEURISME TROMBOSAT

Sanmartí M., Barrera A., Tellez E., Krupinski J., Huertas S.

Introducció

La prevalença dels aneurismes intracranials en la població general és del 2-3%. D'aquests, un terç es troben a la caròtida interna. La trombosis espontània d'aquests aneurismes és un fenomen conegut, però són excepcionals els casos on aquesta trombosis provoca oclusió completa de l'artèria.

Cas clínic

Dona. 48 anys. Fumadora. Antecedent d'otitis serosa mitja amb col·locació de DTT en tres ocasions. Consulta per clínica d'una setmana de disàrtria lleu. TA 135/88mmHg, FC 85bpm. Afebril. A l'exploració física disàrtria. ECG i analítica normals. TAC cranial informat com a normal. Amb orientació diagnòstica d'ICTUS isquèmic s'inicia prevenció secundària i ingressa per estudi. La RM i angioRM intracranial mostra lesió isquèmica fronto-parietal dreta i una lesió a nivell del forat rasgat posterior dret amb àrees hiperintenses a T1 i hipointenses en T2 amb realç perifèric a l'administració de contrast. L'angio-TC intracranial demostra trombosis de caròtida interna en la seva porció petrosa endocranial que comunica amb imatge de probable aneurisme trombosit que erosiona forat rasgat posterior. També s'observa variant anatòmica de la caròtida interna atribuïble a una artèria caròtida aberrant. L'arteriografia confirma l'obstrucció completa de l'arteria. L'estudi d'autoimmunitat i coagulopaties és normal. El diagnòstic és ictus isquèmic en territori carotí dret d'origen hemodinàmic per oclusió de l'ACI dreta secundària a aneurisme trombosit. Donat que presenta oclusió completa no hi ha possibilitats d'intervencionisme. La pacient és donada d'alta amb antiagregació i estatines.

Conclusions

La presentació clínica més freqüent dels aneurismes de caròtida és per hemorràgia, però no es pot infravalorar aquells aneurismes, que poden ocluir-se parcial o totalment i provocar fenòmens isquèmics, sigui per un mecanisme tromboembòlic o hemodinàmic.

HEMORRAGIA REMOTA PROTUBERANCIAL TRAS TROMBÓLISIS ENDOVENOSO.

Manuel Simón-Talero, Raquel Delgado-Mederos, Juan Martí-Fàbregas.
Servicio de Neurología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona).

La trombólisis endovenosa presenta, como complicación principal y más temida, la hemorragia intracraneal, existiendo diferentes tipos y localizaciones. Cuando esta aparece en una zona extraisquémica se denomina *hemorragia remota*. Esta es una complicación infrecuente del tratamiento fibrinolítico; normalmente es lobar, sintomática, con frecuencia múltiple y habitualmente supone un mal pronóstico funcional y una alta mortalidad. Se han propuesto múltiples causas, como la angiopatía amiloide cerebral, malformaciones vasculares, alteraciones de la coagulación, isquemia silente,...

Exponemos el caso de un hombre de 82 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus, insuficiencia renal incipiente y cardiopatía hipertensiva, que fue derivado a urgencias de nuestro centro con una clínica compatible con ictus isquémico en territorio parcelar de la arteria cerebral media izquierda, puntuando una NIHSS de 12. La TC no mostraba evidentes lesiones agudas. El dúplex transcraneal evidenciaba una obstrucción parcial de la arteria cerebral media izquierda (TIBI III). Orientado como ictus isquémico de etiología indeterminada, se inició tratamiento fibrinolítico endovenoso con rt-PA a las 4:25 horas del inicio de los síntomas. Previamente requirió un bolo de labetalol, así como durante los últimos minutos del tratamiento. Durante el tratamiento la exploración neurológica no mostró cambios. Pocos minutos después de terminar la fibrinólisis, el paciente entró de forma súbita en coma con signos de disfunción protuberancial y mesencefálica, objetiva a la TC una hemorragia pontina bilateral abierta al sistema ventricular. A las pocas horas el paciente fue exitus.

En nuestro caso, la hemorragia pudo ser desencadenada por la hipertensión arterial y una angiopatía hipertensiva, aunque por la localización no se puede descartar una malformación vascular subyacente, e incluso isquemia silente a nivel vertebro-basilar.

SIMPTOMATOLOGIA MOTORA: ¿NEUROLÒGICA O PSIQUIÀTRICA?

Sotoca Fernández, Javier J.; Martínez Lizana, Eva M.; Molins Zambotti, Conrad; Fernández Vidal, Aïna; Martínez Domeño, Alejandro; Pérez Blanco, Josefina; Puigdemont Campos, Dolors.

Introducció

La depressió és una de les patologies psiquiàtriques més prevalents, arribant a estimar-se que una de cada vuit persones patiran un Episodi Depressiu Major al llarg de la seva vida. En moltes ocasions, i sobretot en gent gran, la clínica s'expressa en forma de símptomes somàtics i especialment en forma de queixes motores.

Material i mètodes

Dona de 87 anys amb història de Trastorn Depressiu Major recurrent, amb un primer episodi d'inici a l'edat de 60 anys (Trastorn Depressiu Major d'inici tardà) i el darrer a l'edat de 81 anys, ambdós de característiques melancòliques. Interepisòdicament la pacient s'havia mantingut en remissió completa i en tractament farmacològic amb antidepressius. Ingressa a la Unitat d'Aguts de Psiquiatria per quadre de dos mesos d'evolució amb estat d'ànim baix, disminució d'activitats, alentiment psicomotriu i clinofília, el quadre s'inicia després de la mort del marit.

Resultats

Inicialment presentava un quadre clàssic de melancolia amb símptomes motors congruents: alentiment psicomotor i torpesa. Posteriorment, presenta una molt tòrpida i ràpida evolució, amb aparició de nous símptomes motors: incontinència urinària, inatenció, paràlisi de la supraversió de la mirada (Síndrome de Parinaud) o posició en retrocolis.

En les proves complementàries presentava una hiponatrèmia lleu, sense altres troballes analítiques. Finalment la neuroimatge (TC cranial) va revelar l'origen inequívoc de la patologia, presentava una gran tumoració que s'estenia a ambdós lòbuls frontals i a ganglis basals molt suggestiva de Glioblastoma Multiforme.

EMBARÀS I HEMORRÀGIA INTRACEREBRAL. DESCRIPCIÓ DE 5 CASOS.

Terceño Izaga M., Silva Blas Y., Coll Presa C., Belchí Guillamón O., Cots Foraster A. i Serena Leal J.

Estudi retrospectiu de les pacients ingressades entre 2004 i 2011 a la Unitat d'Ictus del nostre hospital amb diagnòstic d'HIC durant embaràs / puerperi. Es van recollir factors de risc vascular, variables clíniques, de neuroimatge i analítiques, i evolució clínica.

Es van identificar 5 pacients, amb una edat mitjana de 34,4 anys. Es va detectar un cas de diabetis mellitus gestacional i un altre de tabaquisme.

Tres pacients van presentar l'HIC durant la gestació (2^o i 3^o trimestre), una durant el part i una altra al puerperi (6^o dia). El volum mitjà va ser de 24 cc i la localització més freqüent profunda (4/5). La NIHSS mitjana basal va ser de 12 i a l'alta hospitalària 7. Als 3 mesos, el 60% van presentar Rankin <2. Durant el període de seguiment (1-7 anys) no es van detectar recurrències de l'hematoma.

El diagnòstic etiològic va ser: 1 encefalopatia posterior reversible (PRES) per eclàmpsia, 1 hipertensiva post efedrina, 1 idiopàtic, 1 angiopatia cerebral postpart (ACP), i 1 associada a dèficit de a-GAL.

La HIC en l'embaràs i el període postpart (PP) és una patologia poc freqüent amb diverses etiologies, com l'ACP, eclàmpsia i PRES. La hipòtesi més estesa és que aquestes entitats puguin compartir un denominador comú que és una disfunció endotelial causada per l'alliberament de una proteïna placentària, amb hiperplàsia intimal i necrosi fibrinoide associada que poden desenvolupar vasoespasme o microaneurismes.

Per això, els pacients amb HIC durant el part o el PP necessiten un extens estudi etiològic que inclouria un dúplex transcranial per descartar la presència de vasoespasme encara que l'angiografia sigui normal.

TROMBOSI VENOSA CEREBRAL DE PRESENTACIÓ ICTAL ASSOCIADA A HIPERGLICÈMIA I SÍNDROME TÒXICA: UN NOU CAS DE SÍNDROME DE TROUSSEAU.

Terceño Izaga M., Silva Blas Y., Coll Presa C., Belchí Guillamón O., Cots Foraster A. i Castellanos Rodrigo M.

Dona de 82 anys, amb hipertensió arterial, diabetis mellitus i un deteriorament cognitiu lleu de 6 mesos d'evolució no filiat. Destaca una pèrdua de 20 kg de pes en els últims 2 mesos. La pacient és portada a urgències per presentar de forma brusca impotència funcional dreta i alteració del llenguatge. En l'exploració destaca una preferència cefàlica a l'esquerra, bradipsíquia, hemianòpsia homònima dreta per amenaça, hemiparèsia i hemihipoestèsia facio-braquio-crural dretes juntament amb disàrtria i anosognòsia.

Es realitza un angioTC de crani que mostren una trombosi del si transvers i sigmoide esquerres que s'estén fins a la vena jugular ipsilateral, amb alteració en els mapes de perfusió en l'hemisferi esquerre sense seguir un patró vascular arterial. Es va iniciar tractament anticoagulant amb heparines de baix pes molecular.

El TC toraco-abdominal va mostrar un tromboembolisme pulmonar del lòbul inferior dret i un pàncrees atròfic compatible amb tumor mucinós papil·lar intraductal. Després de l'estudi de la pacient es va diagnosticar d'una síndrome de Trousseau secundària a neoplàsia pancreàtica.

La TVC constitueix el 0,5% de tots els ictus i s'associa a múltiples factors, entre ells la presència d'una neoplàsia. Davant d'un cas de TVC sense causa clara, s'ha de descartar un procés neoplàsic subjacent.

Una de les hipòtesis que explica la fisiopatologia de la síndrome de Trousseau és l'activació del factor X de la coagulació directa a través de la cèl·lula neoplàsica o bé indirecta mitjançant la secreció de factors inflamatoris. Les recurrències de les TVC són rares (2,2%) i els factors de mal pronòstic la presència d'un càncer, el sexe masculí i l'edat.

MALALTIA D'ALZHEIMER RÀPIDAMENT PROGRESSIVA AMB PROTEÏNA 14.3.3 POSITIVA

M. Torres, A. Palasí, F. Pujadas, M. Olabarrieta, H. Bejr-Kasem, J.S. Aller, O. Maisterra, V. Freniche, D.Liebana, L. Frascheri¹ E. Gelpí², A. Muñoz³, M. Boada.

Unitat de Demències i Trastorns de la Conducta–Servei de Neurologia;

¹Servei de Neurorradiologia, Hospital Universitari Vall d'Hebrón–VHIR.

²Banc de Teixits Neurològics, Hospital Clínic de Barcelona–IDIBAPS; ³Servei de Medicina Nuclear-CETIR-ERESA

Descriure les manifestacions clíniques, de neuroimatge i anatomopatològiques d'un pacient amb malaltia d'Alzheimer de curs ràpidament progressiu.

Presentem el cas d'un pacient de 76 anys, que presenta trastorn del llenguatge progressiu amb tendència a l'anòmia i dificultats per la escriptura associat a quadre depressiu des de l'any 2010. A partir de gener de 2012 el pacient presenta un ràpid empitjorament cognitiu amb important trastorn de la memòria, apràxia, afàsia, alteració de la marxa i incontinença biesfinteriana que comporta una dependència total per a les activitats de la vida diària. En els següents mesos el pacient presenta alteracions conductuals amb al·lucinacions, crisis epilèptiques i mioclònies, negació a la ingesta i infeccions respiratòries de repetició sent èxitus al desembre de 2013.

L'anàlisi amb despistatge de demències secundàries i els marcadors tumorals van ser negatius. L'anàlisi de LCR mostrà anticossos antineuronals negatius amb proteïna 14.3.3 dèbilment positiva, sent negativa en una determinació posterior. Es realitzaren estudis de neuroimatge amb RM que mostraren atròfia encefàlica difusa amb afectació hipocampal bilateral amb patró hipoperfusió posterior en l'SPECT. L'estudi de necropsia va confirmar canvis associats a la malaltia d'Alzheimer severa (grau A3,B3,C3).

La malaltia d'Alzheimer pot progressar de forma ràpida i acompanyar-se de crisis epilèptiques i mioclònies així doncs, cal tenir-la en compte en el diagnòstic diferencial de les demències ràpidament progressives. La positivitat de proteïna 14.3.3 en líquid cefalorraquidi podria suggerir ràpida progressió de la malaltia amb gran destrucció neuronal.

FARMACOEPIDEMIOLOGIA DE LA PRESCRIPCIÓ D'ANTIDEPRESSIUS EN LA MALALTIA D'ALZHEIMER: DADES LONGITUDINALS DEL ReDeGi

Oriol Turró-Garriga, Secundino López-Pousa, Laia Calvó-Perxas, Joan Vilalta-Franch, Josep Garre-Olmo, en representació del grup ReDeGi.

Unitat de recerca, Institut d'Assistència Sanitària de Girona, Salt.

Introducció

El consum d'antidepressius és freqüent en pacients amb malaltia d'Alzheimer (MA). L'objectiu d'aquest estudi és determinar la prevalença i la incidència, la persistència i la remissió als 12 mesos.

Mètode

Estudi longitudinal a 12 mesos realitzat a partir del creuament de les bases de dades del Registre de Demències de Girona (ReDeGi) i la Unitat de farmàcia de la Regió Sanitària de Girona (RSG) corresponents al període 2007-2008. Es va ajustar un model de regressió logística per determinar les variables predictores de prevalença basal i de persistència, incidència i remissió als 12 mesos.

Resultats

Mostra de 650 casos, majoritàriament dones (67,0%) i mitjana d'edat de 79,9 anys (DE=6,9). El 64,3% van ser casos de MA lleus, el 26,0% moderada i 9,7% greu. El 21,2% presentava antecedents personals de depressió. La prevalença de consum d'antidepressius l'any del diagnòstic va ser de 52,6% (IC 95%= 48,7-56,5). Als 12 mesos, la incidència va ser del 17,2% (IC 95%= 12,8-21,6), la persistència del 81,8% (IC 95%= 77,7-85,9) i la remissió del 13,2% (IC 95%= 9,4-16,9). El diagnòstic en fase greu de la demència va se la principal variable predictora de prevalença (OR= 4,8; IC 95% 3,0-7,8) i viure institucionalitzat (OR=3,2; IC 95%=1,2-10,2) ho va ser de la incidència.

Conclusions

El consum d'antidepressius en pacients amb MA és elevat i presenta una alta persistència als 12 mesos. El seu consum està vinculat a una major gravetat en el moment diagnòstic i a la institucionalització.

FARMACOEPIDEMIOLOGIA DE LA PRESCRIPCIÓ D'ANTIPSIÒTICS EN LA MALALTIA D'ALZHEIMER: DADES LONGITUDINALS DEL ReDeGi

Oriol Turró-Garriga, Secundino López-Pousa, Laia Calvó-Perxas, Joan Vilalta-Franch, Josep Garre-Olmo en representació del grup ReDeGi.

Unitat de recerca, Institut d'Assistència Sanitària de Girona, Salt.

Introducció

Els trastorns de conducta en pacients diagnosticats de malaltia d'Alzheimer (MA) sovint són tractats amb antipsicòtics. L'objectiu d'aquest estudi és determinar la prevalença en l'ús d'antipsicòtics i la incidència, la persistència i la remissió als 12 mesos.

Mètode

Estudi longitudinal realitzat a partir del creuament de les bases de dades del Registre de Demències de Girona (ReDeGi) i la Unitat de farmàcia de la Regió Sanitària de Girona (RSG) corresponents al període 2007-2008. Es va ajustar un model de regressió logística per determinar les variables predictores de prevalença basal i de persistència, incidència i remissió als 12 mesos.

Resultats

Mostra de 650 casos, dones en un 67,0% i amb una mitjana d'edat de 79,9 anys (DE=6,9). El 64,3% van ser casos de MA lleu, el 26,0% moderada i 9,7% greu. La prevalença de consum d'antipsicòtics va ser del 27,7% (IC 95%= 24,2-31,2). Als 12 mesos, la incidència va ser del 16,4% (IC 95%= 12,9-19,8), la remissió del 25% (IC 95%=18,3-31,6) i la persistència del 75% (IC 95% = 68,3-81,6). Les principals variables predictores de la prevalença va ser la gravetat de la demència (OR=2,2; IC 95%=1,16-4,21) i el sexe femení (OR=1,7; IC 95%=1,08-2,27), de la incidència ho van ser els antecedents personals de depressió (OR=2,2; IC 95%=1,15-4,19).

Conclusions

Un terç dels pacients amb MA consumeix antipsicòtics. Els antecedents de depressió, el sexe femení i el diagnòstic en una fase moderada o greu de la MA van ser les principals variables predictores de la incidència als 12 mesos.

AFECTACIÓ DEL SISTEMA NERVIÓS PERIFÈRIC EN LA SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER: UTILITAT DE L'ECOGRAFIA

Vergés, E.; Povedano, M.; Albertí, M.A

La síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW) és una malformació congènita poc freqüent caracteritzada per presència de lesions cutànies (angiomes plans), anomalies vasculars i hipertròfia òssia i de teixits tous, habitualment a extremitats inferiors. La seva etiologia és desconeguda, tot i que la teoria més acceptada actualment és que s'origina per anomalies mesodèrmiques durant el desenvolupament fetal temprà. A la literatura hi ha casos descrits d'afectació del sistema nerviós central secundària a anomalies vasculars que inclouen malformacions arterio-venoses, capil.lars i cavernomes. L'afectació del sistema nerviós perifèric està poc descrita, existint només un parell de casos a la literatura en forma de mononeuripatia o radiculopatia compressiva.

Presentem dos pacients amb la SKTW amb afectació del sistema nerviós perifèric en els territoris afectes per les lesions cutànies.

Als 2 pacients se'ls va realitzar una resonància magnètica nuclear (RMN) de columna i plexe que no va mostrar alteracions significatives. Es va realitzar un estudi EMG que va objectivar una afectació post-ganglionar amb degeneració axonal i la ecografia del nervi va mostrar malformacions vasculars intraneurals als territoris afectes.

Podem concloure, per tant que, tot i que l'afectació del sistema nerviós perifèric és molt poc freqüent en la SKTW, l'ecografia nerviosa pot ser una exploració complementària molt útil en el diagnòstic de pacients amb lesions cutànies i afectació nerviosa.