

PATROCINADORES:



COLABORADORES:



SECRETARÍA TÉCNICA
Información e inscripciones



XX REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD EXTREMEÑA DE NEUROLOGÍA



GUADALUPE

26 y 27 de enero de 2018 / Parador Nacional

Reconocido de Interés Sanitario por la Consejería de Sanidad y Políticas Sociales



Comité de Honor

Preside:

Consejero de Sanidad y Políticas Sociales de la Junta de Extremadura

Excmo. Sr. D. José María Vergeles Blanca

Alcalde-Presidente del Excmo. Ayuntamiento de Guadalupe

Ilmo. Sr. D. Felipe Sánchez Barba

Director Gerente del SES

Sr. D. Ceciliano Franco Rubio

Presidente del Consejo de Colegios Profesionales de Médicos de Extremadura

Presidente del Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Badajoz

Ilmo. Sr. D. Pedro Hidalgo Fernández

Presidente del Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Cáceres

Ilmo. Sr. D. Carlos Arjona Mateos

Gerente del Área de Salud de Cáceres. SES

Sr. D. Francisco José Calvo Chacón

Comité Organizador:

Presidente: Pedro Enrique Jiménez Caballero
Vicepresidente: Gonzalo Gámez-Leyva Hernández
Secretario: Juan Carlos Portilla Cuenca
Tesorera: Montserrat Gómez Gutiérrez
Vocales: Esther González Soltero
Raúl Mauricio Romero Sevilla.

Viernes 26 de enero

16:00h

Acreditación y entrega de documentación.

17:30h

Inauguración de la XX Reunión.

18:00-19:40h

Sesión de Comunicaciones libres.

Moderadores:

Dr. David Ceberino Muñoz

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

Dr. Pedro Enrique Jiménez Caballero

Sección de Neurología. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres.

19:40-20:00h

Exposición científica. Café.

20:00-21:15h

SIMPOSIO

¿Cómo manejar de forma óptima el tratamiento de la Enfermedad de Parkinson?

Presentación e introducción.

Moderadora:

Dra. Montserrat Gómez Gutiérrez

Sección de Neurología. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Mitos comunes en el uso de la levodopa

Dr. Juan Manuel Oropesa Ruiz

Jefe del Servicio de Neurología del Complejo Hospitalario de Huelva

Safinamida: una alternativa en la optimización terapéutica de la EP

Dr. Víctor Campos Arillo

Jefe Área Neurociencias Hospital Xanit Internacional Málaga

22:00h

Cena y entrega de Premios

Mejor Comunicación y Publicación Científica.

Restaurante Posada del Rincón

Sábado 27 de enero

Solicitada la Acreditación a la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de Extremadura

CURSO DE ACTUALIZACIÓN EN NEUROLOGÍA GENERAL

Directores del Curso:

Dr. José María Ramírez Moreno

Dr. Ignacio Casado Naranjo

Presenta la Jornada: **Dr. José María Ramírez Moreno**, Director del Curso.

Sección de Neurología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz

9:00-11:00h **MESA 1**

Demencia frontotemporal. Del gen a la enfermedad

Dr. David Pérez Martínez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid

¿El temblor esencial es realmente benigno?

Dr. Julián Benito León

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid

Actualización del código ictus en la era de la terapia endovascular

Dra. Blanca Fuentes Gimeno

Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Moderada: **Dr. Ignacio Casado Naranjo**

Sección de Neurología. Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres

11:00-11:30h Exposición científica. Café.

11:30-13:30h **MESA 2**

Nuevo paradigma en la prevención de la migraña.

¿Es la hora de los anticuerpos monoclonales?

Dra. Sonia Santos Lasasa

Servicio de Neurología. Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

El espectro clínico de la Neuromielitis óptica

Dra. Inmaculada García Castañón

Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid

Mecanismos de regulación epigenética en epilepsia.

Aplicación en la práctica clínica

Dr. Pedro Serrano Castro

Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario. Málaga

Moderada: **Dra. Tania Gavilán Iglesias**
Sección de Neurología. Hospital de Mérida

14:00h Almuerzo de trabajo. **Parador de Turismo**

16:30h **ASAMBLEA GENERAL DE LA SOCIEDAD EXTREMEÑA DE NEUROLOGÍA**

COMUNICACIONES ORALES

- 18:00-18:05h **Encefalopatía hiperamoniémica por ácido valproico, a propósito de dos casos.**
18:05-18:07h Discusión.
- 18:07-18:12h **Ictus isquémico como forma de presentación del síndrome de POEMS.**
18:12-18:14h Discusión.
- 18:14-18:19h **Estudio epidemiológico de esclerosis múltiple en el área de salud de Mérida.**
18:19-18:21h Discusión.
- 18:21-18:26h **Efectividad y seguridad de los tratamientos de segunda línea en pacientes con EMRR, en la práctica clínica habitual.**
18:26-18:28h Discusión.
- 18:28-18:33h **Una Polirradiculoneuropatía Axonal aguda más allá del Guillain Barré.**
18:33-18:35h Discusión.
- 18:35-18:40h **Presentación de la Unidad de estimulación cerebral profunda.**
18:40-18:42h Discusión.
- 18:42-18:47h **Epilepsia y miastenia gravis: ¿una relación de casual o causal?**
18:47-18:49h Discusión.
- 18:49-18:53h **Papel del Rituximab en el tratamiento de la Miastenia Gravis: a propósito de un caso**
18:53-18:55h Discusión.
- 18:55-19:00h **Tres hermanos con mutación CAPN1 para Paraparesia espástica hereditaria.**
19:00-19:02h Discusión.
- 19:02-19:07h **Infiltración del Nervio Occipital Mayor como recurso terapéutico en un caso de Cefalea en Racimos.**
19:07-19:09h Discusión.
- 19:09-19:14h **Hallazgo en el estudio de los genes PINK1 y Parkina en una paciente con Atrofia Multisistémica.**
19:14-19:16h Discusión.
- 19:16-19:21h **Vasoespasma postraumático. Actualización sobre un subestimado y deletéreo. Factor en Pacientes con TCE.**
19:21-19:23h Discusión.

ABSTRACT

Encefalopatía hiperamoniémica por ácido valproico, a propósito de dos casos.

Ramírez Manchón, Victoria; Duarte Martín, Juan José; Fernández García, María Teresa; Gavilán Iglesias, Tania; Sanz del Forcallo, Francisco Javier. Sección de Neurología. Hospital de Mérida, Badajoz.

Introducción/objetivos: El ácido valproico (VPA) es un fármaco ampliamente utilizado tanto en epilepsia, como en el trastorno bipolar y esquizoafectivo. La encefalopatía hiperamoniémica por VPA es una complicación infrecuente, pero potencialmente grave. Sin embargo, si se reconoce en fase inicial puede ser reversible. Debemos sospecharla ante cualquier paciente en tratamiento crónico con VPA y que presente un cuadro de alteración del nivel de consciencia, síntomas NRL focales, empeoramiento de las crisis epilépticas o apatía.

Material/métodos: Presentamos dos casos clínicos: El primero, mujer de 86 años con AP de HTA, miocardiopatía obstructiva, demencia tipo EA en fase moderada y epilepsia, actualmente en tratamiento en monoterapia con VPA; que ingresa por deterioro del estado general, con empeoramiento a nivel funcional en las AVD, por mayor lentitud psicomotora y apatía. El segundo caso, varón de 64 años, que es intervenido de próstata, reingresando los 14 días con empeoramiento motor, cognitivo y conductual. Destacar entre sus AP DM tipo 2 y trastorno bipolar, en tratamiento con VPA y risperidona.

Resultados: Caso 1: Problemas médicos objetivados: Infección respiratoria, insuficiencia cardiaca descompensada e insuficiencia renal prerrenal. Destacar niveles de VPA en rango tóxico y cifras de amonio elevados, compatible con encefalopatía hiperamoniémica. Caso 2: Valorado por Neurología, objetivándose: Parkinsonismo de probable origen iatrógeno; cuadro confusional agudo, por patología médica descompensada; encefalopatía hiperamoniémica (con niveles de VPA en rango terapéutico y amonio elevado).

Conclusiones: La encefalopatía hiperamoniémica por VPA puede pasar desapercibida, ya que la clínica neurológica puede ser diversa y presentarse de forma subaguda. Se trata de una reacción idiosincrásica, no siempre relacionada con los niveles de VPA, ni con la dosis administrada. En ambos casos, se suspendió el tratamiento con VPA y se administró hidratación intensa, con mejoría clínica y normalización de las cifras de amonio.

Ictus isquémico como forma de presentación del síndrome de POEMS.

M Martínez Acevedo. AB Constantino Silva. MR Córdova Infantes. A González Plata. R Hariramani Ramchandani. JJ Aguirre Sánchez. V Pérez de Colosía. MM Marcos Toledano. DJ Ceberino Muñoz. MR Querol Pascual. AM Roa Montero. JM Ramírez Moreno. MR Velicia Mata. MA Pons García. MJ Gómez. Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz

Introducción/objetivos: El síndrome de POEMS es una enfermedad multisistémica rara de origen paraneoplásico de difícil diagnóstico debido a la variabilidad de sus manifestaciones clínicas y la baja incidencia, retrasándose con frecuencia el diagnóstico. La polineuropatía es la manifestación inicial más frecuente y a menudo se diagnostica erróneamente como polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (PDIC). Por otro lado, la afectación cerebrovascular es rara, aunque en ocasiones puede preceder a la neuropatía.

Material/métodos: Varón de 54 años que presenta ictus isquémico temporo-occipital izquierdo de etiología indeterminada. Ante los hallazgos de una poliglobulia, trombocitosis y un pico monoclonal, se remite a Hematología para estudio, iniciándose tratamiento con hidrea por posible policitemia vera. Posteriormente ingresa por parestesias en pies y dificultad para caminar de unos meses de evolución.

Resultados: Se inicia estudio de posible polineuropatía, obteniéndose en el estudio neurofisiológico datos compatibles con polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante de predominio motor. Se inicia tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) ante la sospecha de PDIC con escasa respuesta clínica. Dado los datos atípicos del caso, por la presencia de pérdida significativa de peso en los últimos meses, la escasa respuesta a IGIV y la existencia de poliglobulia, trombocitosis y gammapatía monoclonal se realiza estudio de extensión objetivándose lesiones óseas escleróticas y adenopatías. Se diagnostica finalmente de síndrome de POEMS.

Conclusiones: El ictus isquémico puede preceder a la neuropatía en el síndrome POEMS y debe sospecharse en presencia de alteraciones hematológicas típicas, principalmente en pacientes jóvenes. El diagnóstico diferencial precoz es importante para el tratamiento temprano y el pronóstico de la enfermedad.

Estudio epidemiológico de esclerosis múltiple en el área de salud de Mérida.

Gavilán Iglesias, Tania; Fernández García, María Teresa; Duarte Martín, Juan José; Ramírez Manchón, Victoria; Rangel Bravo, Inmaculada; Sanz del Forcallo, Francisco Javier. Sección de Neurología. Hospital de Mérida, Badajoz.

Introducción/objetivos: El propósito de este estudio es recoger datos epidemiológicos de enfermedades desmielinizantes en nuestra área y compararlos con otras zonas. Pretendemos describir la prevalencia de la EM, su distribución por sexos y los diferentes tratamientos modificadores de la enfermedad en el Área de Salud de Mérida.

Material/métodos: En este estudio observacional transversal registramos pacientes con diagnóstico de EM, Síndrome clínico aislado(SCA), Neuritis óptica(NO), Mielitis y Síndrome radiológico aislado(SRA) desde abril 2016 hasta diciembre 2017, cumpliendo los criterios diagnósticos de McDonald 2010.

Resultados: Registramos 96 pacientes: 88 con diagnóstico de EM, 5 con SCA, 1 con NO, 1 con mielitis y 1 con SRA. Respecto a los pacientes con diagnóstico de EM, el 67% son mujeres, la edad media de inicio es de 31 años y la de diagnóstico de 34,34. El 73% son EM remitentes recidivantes, el 16% secundariamente progresivas y el 11% progresivas primarias. Los fármacos modificadores de la enfermedad utilizados en nuestros pacientes son: Interferones en un 29,5% del total, Acetato de glatirámico (4,5%), Teriflunamida (14,8%), Dimetil fumarato (5,7%), Fingolimod (14,8%), Alemtuzumab (2,3%) y Azatioprina (3,4%); el 25% de los pacientes con EM no reciben tratamiento. Calculamos una prevalencia de EM de 52,02 por 100.000 habitantes.

Conclusiones: La prevalencia de EM en nuestro medio está dentro del rango nacional. La distribución entre tipos de EM es similar a otras áreas de España. Encontramos limitaciones al comparar los tratamientos empleados, principalmente por el escaso número de publicaciones al respecto y la antigüedad de las mismas.

Efectividad y seguridad de los tratamientos de segunda línea en pacientes con EMRR, en la práctica clínica habitual.

Romero Sevilla, Raúl 8; Gómez Gutiérrez, Montserrat 1; Durán, Carmen 2; Martínez Yélamos, Sergio 3; Ayuso Teresa 4; Meca, José 5; Pérez Samper, Ángel 6; Herrera Navarro, Nicolás 7; García, Eliana 8; Romero Rubiols, Beatriz 8. 1 Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres. 2 Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz. 3 Hospital de Bellvitge, Barcelona. 4 Hospital de Navarra, Pamplona. 5 Hospital de la Arrixaca, Murcia. 6 Hospital de Alicante. 7 Hospital de Burgos. 8 Departamento Médico, Novartis Farmacéutica.

Introducción/objetivos: La determinación de la efectividad y seguridad de los tratamientos de segunda línea en la práctica clínica habitual (PCH) es de vital importancia. El objetivo fue demostrar que no existe una diferencia en la tasa anualizada de brotes (TAB) en pacientes con EMRR tratados con fingolimod (FTY) o natalizumab (NTZ) en la PCH

Material/métodos: Estudio observacional, retrospectivo de ámbito nacional. Se incluyeron pacientes entre 18 y 55 años, con EMRR, que requirieron tratamiento con FTY o NTZ y que no respondieron a un curso completo y adecuado con INF- β o AG. Se realizaron análisis estadísticos: método ANCOVA y Propensity score (PS).

Resultados: Se incluyeron 314 pacientes (FTY: 184; NTZ: 130). Edad media: 38,1 (7,7). EDSS (m): 2,5 (1,5; 4,0). No existieron diferencias significativas en la TAB previa, tiempo de evolución de la enfermedad, ni en la carga lesional en RM. En el análisis del PS, no encontramos diferencias en la TAB durante el seguimiento a tres años. El 87, 37% de los pacientes tratados con FTY y el 91,86% con NTZ no progresaron (EDSS). $p = 0,3248$. Se observan diferencias a favor de natalizumab en el control de la actividad radiológica (T1 Gd+ y T2) sobre todo el 1er año, aunque disminuyen en el 2º. Mayor persistencia al tratamiento tras el 1er año en el brazo con fingolimod. Perfil de seguridad de ambos tratamientos concordante con los AAs descritos en sus fichas técnicas.

Conclusiones: Los resultados confirman que ambos tratamientos son efectivos para controlar a pacientes con actividad de la enfermedad.

Una Polirradiculoneuropatía Axonal aguda más allá del Guillain Barré.

González Plata, Alberto; Roa Montero, Ana María; Querol Pascual María Rosa; Martínez Acevedo, Marta; Córdova Infantes, María del Rocío; Hariramani Ramchandani, Roshan. Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Introducción/objetivos: Las manifestaciones neurológicas del Síndrome Sjogren Primario (SSp) son poco frecuentes (< 25% de los casos), no obstante, conllevan gran discapacidad cuando aparecen. En algunos casos, incluso preceden al resto de manifestaciones glandulares y extraglandulares, haciendo del diagnóstico todo un reto.

Material/métodos: Presentamos el caso de un varón de 28 años, sin antecedentes de interés que, en el plazo de 4 días, desarrolla un cuadro de lumbociatalgia bilateral, parestesias de predominio distal y parálisis facial periférica bilateral. Posteriormente, de forma brusca acontece una debilidad generalizada con tetraparesia flácida arrefléxica e insuficiencia respiratoria aguda asociada, que precisa ingreso en UCI para intubación y ventilación mecánica invasiva.

Resultados: El estudio de líquido cefalorraquídeo evidenció aumento de proteínas con pleocitosis. En electroneurograma se observó datos compatibles con polineuropatía axonal aguda de predominio motor. Sin embargo, en el estudio de autoinmunidad destaca la positividad para anticuerpos antinucleares y anti-Ro; siendo negativos los anticuerpos anti-gangliósidos. Gammagrafía de glándulas salivares con insuficiencia funcional global y test Schirmer positivo. El paciente presentó mala respuesta inicial a inmunoglobulinas y varios ciclos de plasmaféresis. Sin embargo, se evidenció mejoría progresiva de la tetraparesia tras la administración de corticoterapia a altas dosis e inmunosupresores, consiguiendo, además, respiración espontánea. Actualmente, presenta aceptable recuperación funcional tras estancia en centro de neurorrehabilitación. Continúa con tratamiento de mantenimiento para el SSp.

Conclusiones: Es importante considerar el amplio diagnóstico diferencial de las polirradiculoneuropatías agudas, ya que, como en nuestro caso, puede subyacer otra entidad que modifica el pronóstico y la actitud terapéutica.

Presentación de la Unidad de estimulación cerebral profunda.

Jacinto Mata-Gómez (1), María Rico-Cotelo (1), Gonzalo Gámez-Leiva (2), Inés García Gorostiaga (2), Monserrat Gómez-Gutiérrez (2), Ricardo Cano-Plasencia (3), César Quijada-Miranda (3) (1) Servicio de Neurocirugía (Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres) (2) Servicio de Neurología (Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres) (3) Servicio de Neurofisiología Clínica (Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres)

Introducción/objetivos: Las unidades de cirugía de Cirugía de Estimulación Cerebral Profunda (ECP) son unidades multidisciplinares compuestas por Neurocirujanos, Neurólogos y Neurofisiólogos fundamentalmente. Nuestro objetivo es exponer la composición y funcionamiento de la unidad recientemente creada en el Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

Material/métodos: La unidad se encuentra compuesta por Neurocirujanos, Neurólogos, Neurofisiólogos y Neuropsicólogo. Los procedimientos de admisión en la unidad, estudios preoperatorios y decisión quirúrgica están protocolizados y son consensuados en una reunión mensual. La cirugía se realiza en un solo tiempo y el postoperatorio inmediato es llevado en conjunto por la Unidad.

Resultados: A fecha de la realización del congreso se han realizado 2 intervenciones en pacientes con Enfermedad de Parkinson Avanzada, con colocación bilateral de electrodos direccionables en núcleos subtalámicos. No se han registrado complicaciones en el postoperatorio inmediato, experimentando reducción significativa de la mediación previa, sobre todo en el caso de mayor seguimiento.

Conclusiones: La unidad de ECP del Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres se ha establecido adquiriendo protocolos de admisión y cirugía equiparables a otras unidades.

Epilepsia y miastenia gravis: ¿una relación de casual o causal?

Córdova Infantes MR, Martínez Acevedo M, González Plata A, Hariramani Rachandani R, Marcos Toledano MM, Pons García MA, Roa Montero AM, Durán Herrera MC, Ramírez Moreno JM, Velicia Mata MR, Aguirre Sánchez JJ, Ceberino Muñoz D, Constantino Silva AB, Gómez-Baquero MJ, Pérez de Colosía V, Querol Pascual MR. Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Introducción/objetivos: La epilepsia y la miastenia gravis (MG) son dos enfermedades neurológicas de distinta índole, cuya presencia en un mismo paciente es excepcional. Aunque desde hace décadas se han publicado casos en la literatura, existe controversias en cuanto a la existencia de dicha asociación. Presentamos cuatro pacientes diagnosticados de epilepsia y MG y realizamos una revisión bibliográfica.

Material/métodos: Caso 1: Mujer de 24 años con antecedentes personales (AP) de linfoma cerebral tratado con quimio-radioterapia con crisis generalizadas tónico-clónicas posiblemente en relación con radionecrosis en tratamiento con carbamacepina, lamotrigina y fenobarbital, que 12 años después presenta MG; Caso 2: Mujer de 74 años diagnosticada de MG 4 años antes, presenta crisis tónico-clónicas generalizadas en tratamiento con oxcarbamacepina; Caso 3: Mujer de 49 años con historia de crisis focales con alteración de la consciencia y cavernoma intervenido, en tratamiento con carbamacepina y levetiracetam, presenta MG 8 años después. Caso 4: Mujer de 37 años con AP de epilepsia generalizada idiopática que realizó tratamiento con carbamacepina y valproato, es diagnosticada de MG 20 años después.

Resultados: Tres de las cuatro pacientes presentaron un retraso en la presentación de la patología muscular de 8-20 años respecto a la presentación de la epilepsia y tuvieron en común el tratamiento con carbamacepina. La asociación con este antiepiléptico ha sido previamente descrita en la bibliografía, sin embargo, debido al reducido número de casos no se puede establecer una relación causa-efecto.

Conclusiones: La asociación entre epilepsia y miastenia gravis es muy infrecuente y no se puede establecer una clara asociación sin realizar más estudios.

Papel del Rituximab en el tratamiento de la Miastenia Gravis: a propósito de un caso.

Romero Cantero, Victoriano; Barragán Prieto, Ana; Duque Holguera, María; Moreno Pulido, Silvia; Portilla Cuenca, Juan Carlos; García Gorostiaga, Inés; Casado Naranjo, Ignacio. Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

Introducción/objetivos: La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad autoinmune que afecta a los receptores nicotínicos postsinápticos de la unión neuromuscular. El abordaje terapéutico se basa en el tratamiento inmunomodulador y en la cirugía para casos seleccionados. El Rituximab es un anticuerpo monoclonal con unión específica al antígeno CD20. Recientemente se ha ampliado su uso en diferentes enfermedades inmunomediadas. Nuestro objetivo es evaluar el uso del Rituximab en un paciente con MG.

Material/métodos: Presentación de un caso clínico.

Resultados: Mujer de 70 años con diagnóstico de MG generalizada con anticuerpos anti-RACH positivos desde hace 7 años. Tras un buen control clínico durante 6 años con Piridostigmina, Prednisona y Azatioprina, sufre empeoramiento clínico con crisis miasténica refractaria sin objetivar desencadenante asociado. Tras ausencia de respuesta al tratamiento con Inmunoglobulinas intravenosas y Plasmaféresis se inicia tratamiento con Rituximab (1000mg día 1 y 14) observando una respuesta clínica adecuada sin efectos adversos destacables.

Conclusiones: En nuestro caso el tratamiento médico con rituximab fue efectivo, sin objetivar complicaciones por su uso.

Tres hermanos con mutación CAPN1 para Paraparesia espástica hereditaria.

Roshan Hariramani Ramchandani. Marta Martínez Acevedo. Rocío Córdova Infantes. Alberto González Plata. Carmen Durán Herrera. Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Introducción/objetivos: Las paraplejas espásticas hereditarias comprenden un grupo de trastornos neurodegenerativos caracterizados por espasticidad, debilidad progresiva e hiperreflexia en extremidades inferiores. Hay varias formas clínicas, y se han implicado en su patogenia más de 70 genes.

Material/métodos: Tres casos en la misma familia con debut clínico en la década de los 20: Mujer de 37 años con debilidad en ambos miembros inferiores de curso progresivo desde los 25 años, acompañada de signos de piramidismo y ataxia sensitiva en la exploración. A su vez, su hermana menor presenta clínica similar, comenzando los primeros síntomas a los 24 años. Tercer hermano con cuadro clínico similar de comienzo a los 18-20 años.

Resultados: En estudio inicial, se solicitaron analítica completa (incluyendo TSH, vitamina B12, ácido fólico, etc) RM craneal y de columna y EMG, todos en rango de normalidad. Ante el cuadro de paraparesia con sospecha de patrón hereditario implicado, se decide realización de estudio genético. El estudio genético realizado demostró positividad para gen CAPN1 en homocigosis; SPG3, SPG4, SPG11 sin mutaciones, concretando así el diagnóstico de Paraparesia espástica hereditaria.

Conclusiones: Para el diagnóstico se requiere una alta sospecha clínica, basada en la sintomatología, la historia familiar y la exclusión de causas potencialmente tratables. El estudio genético confirma el diagnóstico. La identificación de nuevas mutaciones, tales como CAPN1, amplía nuestra comprensión de la enfermedad y sus mecanismos.

Infiltración del Nervio Occipital Mayor como recurso terapéutico en un caso de Cefalea en Racimos.

Moreno Pulido S, García Gorostiaga I, Romero Cantero V, Duque Holguera M, Barragán Prieto A, Portilla Cuenca JC, Falcón García A, Gómez Gutiérrez M, Casado Naranjo I. Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

Introducción/objetivos: Los bloqueos anestésicos de los nervios pericraneales (BNP) constituyen un recurso terapéutico para el tratamiento de algunas cefaleas primarias, especialmente en situaciones de cronificación o refractariedad. Sin embargo, existe gran heterogeneidad en la práctica clínica habitual por la escasa experiencia recogida en la bibliografía. Presentamos nuestra experiencia inicial de la aplicación de BNP en un varón con cefalea en racimos (CR) secundariamente cronificada.

Material/métodos: Descripción de un caso clínico.

Resultados: Varón de 33 años diagnosticado de CR episódica en 2014, con mala respuesta a múltiples tratamientos preventivos, que presenta desde hace 15 meses 3-4 episodios de dolor por semana, con características de racimo en región periorbitaria izquierda. Desde hacía 6 meses estaba en tratamiento con verapamilo 240mg/día. Previa consentimiento informado se realiza bloqueo de nervio occipital mayor (NOM) izquierdo con 20mg de triamcinolona y mepivacaína 1%, procedimiento que no conlleva complicaciones. Seis semanas después el paciente informa de la desaparición del dolor durante los 5 días siguientes al procedimiento y una reducción del 50% de días con dolor desde entonces.

Conclusiones: Según una reciente revisión el bloqueo del NOM constituye una alternativa de tratamiento de la CR con un nivel de evidencia II, grado de recomendación B. En nuestro caso podemos calificar como moderadamente eficaz la respuesta a este tratamiento que es técnicamente simple y bien tolerado.

Hallazgo en el estudio de los genes PINK1 y Parkina en una paciente con Atrofia Multisistémica.

Bernardo Cueli Rincón, José Manuel Fuentes Rodríguez*, Carmen Durán Herrera+, Martín Zurdo Hernández, Beatriz Fúnez Rodríguez, Olena Romaskevych Kryvulya, Esther González Soltero, Macarena Bejarano Parra, Fernando Castellanos Pinedo. Sección de Neurología, Hospital Virgen del Puerto. Plasencia (Cáceres)
*Departamento de Bioquímica y Biología Molecular y Genética. Facultad de Enfermería y Terapia Ocupacional Universidad de Extremadura. Cáceres. +Sección de Neurología, Hospital Universitario Infanta Cristina de Badajoz.

Introducción/objetivos: La Atrofia Multisistémica (AMS) es una entidad incluida en los parkinsonismos plus, con etiopatogenia multifactorial en pacientes con predisposición genética, con el hallazgo histopatológico fundamental de acumulación principalmente de alfa-sinucleína en los oligodendrocitos.

Material/métodos: Mujer valorada desde 2012 a los 39 años por cuadro acinético-rígido tremórico asimétrico progresivo e hiperreflexia, fenómenos distónicos inicialmente en la extremidad inferior derecha, ataxia, incontinencia urinaria e hipotensión ortostática de forma evidente al año del seguimiento en nuestra Unidad, y trastorno de conducta durante el sueño. Hermana y madre con temblor de características esenciales. Ha presentado escasa respuesta motora con dosis altas de Levodopa y de Apomorfina, mala respuesta y/o tolerancia a otros fármacos con efecto antiparkinsoniano, con leve control de la hipotensión con Droxidopa.

Resultados: Destacan del total de exámenes complementarios, DAT-SCAN cerebral con reducción importante estriatal de los transportadores presinápticos de dopamina de predominio en el lado derecho, IRM cerebral con atrofia de predominio pontocerebelosa, rectificación anterior pontina y «signo de la cruz», estudio genético con delección exónica homocigótica en el gen PINK1 (PARK6) y tres polimorfismos intrónicos (dos en homocigosis) en dominio RING1 de la parkina (PARK2).

Conclusiones: El conjunto de los hallazgos obtenidos en el estudio genético, genes asociados con el desarrollo de la Enfermedad de Parkinson de inicio juvenil (Autosómica Recesiva) e implicados en el metabolismo celular mitocondrial, podría aportar sobre el conocimiento fisiopatogénico de la enfermedad de la paciente, conllevando implicaciones en el aspecto terapéutico de la misma.

Vasoespasmos postraumáticos. Actualización sobre un subestimado y deletéreo. Factor en Pacientes con TCE.

Marta Ortega Martínez, Jacinto Mata-Gómez, Ignacio Gilete Tejero, María Rico-Cotelo, Manuel Royano Sánchez. Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

Introducción/objetivos: El vasoespasmos postraumático es un factor que ha sido subestimado de forma sistemática en los TCE, con gran importancia en el resultado funcional final.

Material/métodos: Presentamos un varón de 38 años con TCE moderado, contusiones frontobasales y HSA masiva en cisternas perimesencefálicas. Ingresó con GCS de 13-14 puntos. Fue intervenido quirúrgicamente para control de fistula de LCR. Su presión intracraneal se mantuvo en límites normales. A los 6 días comenzó un deterioro progresivo del nivel de conciencia. El TC de cráneo mostró lesiones isquémicas frontales bilaterales, que evolucionaron a regiones isquémicas parcheadas y finalmente infartos en territorios de ACM y ACP izquierdas. La arteriografía demostró severo vasoespasmos en ambas cerebrales anteriores, ACP izquierda y arteria basilar. Fue exitus a los 11 días del TCE.

Resultados: En estudios prospectivos se ha demostrado que entre un 20 y un 50% de pacientes con TCE moderado-grave desarrollan un vasoespasmos, con una V en ACM > 120 y un HR mayor de 3. De ellos un 10-15% será hemodinámicamente significativo, con una V en ACM > 160, un HR mayor de 4. Son factores de riesgo la edad menor de 30 años, un GCS menor al ingreso, la HSA asociada o la fiebre. Los pacientes con vasoespasmos hemodinámicamente significativo tienen peor GOS. Como tratamiento se recomiendan calcio antagonistas intrarteriales o la angioplastia percutánea.

Conclusiones: Los pacientes con TCE moderado-grave tienen riesgo de deterioro en diferido por un vasoespasmos cuyo diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha y un tratamiento agresivo mediante técnicas invasivas.