

# XIII REUNIÓ ANUAL DE LA SOCIETAT CATALANA DE NEUROLOGIA. XXIII CURS D'ACTUALITZACIÓ EN NEUROLOGIA

Montserrat, Barcelona, 20-21 de març de 2009

## COMUNICACIONES

1.

### SÍNDROME DE LA BARBETA ADORMIDA (NUMB CHIN SYNDROME) COM A MANIFESTACIÓ PRECOÇ DE VASCULITIS. DESCRIPCIÓ CLÍNICO-PATOLÒGICA DE DOS CASOS

A. Alentorn<sup>a</sup>, O. Pardina<sup>a</sup>, C. Casanovas<sup>a</sup>,  
M. Povedano<sup>a</sup>, E. Gelpí<sup>b,d</sup>, A. Vidaller<sup>c</sup>, J. Montero<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Institut de Neuropatologia. <sup>c</sup> Servei de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge-IDIBELL. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona. <sup>d</sup> Institute of Medical Neurology. Universitat de Viena. Viena, Àustria.

**Introducció.** Numb chin syndrome (NCS) és una neuropatia cranial infreqüent que afecta el nervi mentonià. Una gran diversitat d'etiologies s'han relacionat amb aquesta síndrome, entre les quals cal destacar la malaltia metastàtica, patologia dental, etc. Donat que pot relacionar-se amb malalties greus ha estat considerada com a senyal d'alarma que implica un estudi extens. En la literatura únicament està descrita l'associació d'arteritis de Horton i NCS. **Casos clínics.** Descriuim dos pacients amb vasculitis i NCS. El primer, una dona de 32 anys sense antecedents patològics d'interès amb parestèsies en diferents territoris sensitius incloent la part esquerra de la barbeta. La segona pacient, una dona de 61 anys amb artritis reumatoide seropositiva diagnosticada feia 3 anys, presentava parestèsies i dolor en diversos territoris sensitius, així com en la part dreta de la barbeta. En les dues pacients l'estudi neurofisiològic va mostrar neuropatia mixta axonal asimètrica, suggerint mononeuritis múltiple. Les exploracions complementàries realitzades en la primera pacient no van mostrar alteracions esmentables, destacant en la segona la presència de c-ANCA. La biòpsia del nervi sural de la primera va ser compatible amb vasculitis, acomplint criteris de probable vasculitis aïllada del sistema nerviós perifèric. La biòpsia de nervi sural de la segona pacient va posar de manifest vasculitis tipus PAN. **Conclusions.** Les vasculitis primàries (vasculitis aïllada del sistema nerviós perifèric) i les vasculitis secundàries (vasculitis tipus PAN associada a artritis reumatoide) haurien de contemplar-se en el diagnòstic diferencial de NCS.

2.

### TELEMEDICINA COGNITIVA: UN NOU FUTUR EN NEUROPSICOLOGIA

J.M. Vendrell<sup>a</sup>, F.J. Stachowiak<sup>c</sup>,  
E. Vendrell<sup>b</sup>, M. Castellà<sup>b</sup>, X. Ramèntol<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Escola de Patologia del Llenguatge. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

<sup>b</sup> Euglia Neuropsicologia Aplicada S.L. Barcelona. <sup>c</sup> Institut für Heil- und Sonderpädagogik. Justus-Liebig-Universität. Giessen, Alemanya.

**Introducció.** La telemedicina és la utilització de tecnologies interactives basades en la informació i la comunicació per afavorir la salut de la població i agilitar els serveis sanitaris. També permet implementar nous procediments de docència i recerca. La telemedicina

cognitiva és l'aplicació de procediments de telemedicina a la neuropsicologia i a la neurologia cognitiva. L'objectiu és presentar aquesta línia innovadora d'assistència basada en una aplicació tecnològica d'avantguarda. **Materials i mètodes.** La base de treball consisteix en un material multimèdia digital dissenyat per a l'estimulació de les funcions cerebrals superiors (atenció, memòria, llenguatge, raonament, càlcul, etc.). El conjunt constitueix un sistema d'estimulació cognitiva d'última generació que permet administrar de manera sistemàtica els exercicis, per nivells categorials i graus de dificultat, i controlar puntualment els resultats obtinguts. L'execució es pot portar a terme indistintament en un centre d'atenció sanitària o en el propi domicili. Els resultats són avaluats a dos nivells: nivell automatitzat immediat de correcció i reprogramació i nivell d'ajustament periòdic controlat pel professional que tutoritza el pacient. **Resultats.** La telemedicina cognitiva possibilita, entre d'altres coses, ampliar el temps de rehabilitació dels pacients durant la fase de rehabilitació postaguda, administrar programes de manteniment i reforç durant la fase de cronicitat, alliberar els grans centres clínics d'una part de la càrrega assistencial directa, transferint-la a centres més propers a l'àmbit geogràfic de cada pacient, tot i mantenint criteris unificats en la sistemàtica rehabilitadora, estendre els serveis de rehabilitació al propi domicili del pacient i donar suport a la resta de professionals involucrats en l'assistència. **Conclusions.** La utilització de la telemedicina cognitiva implica un increment de l'eficiència del sistema sanitari perquè la tecnologia pot alliberar el personal assistencial de l'aplicació de determinades tasques, permetent-li així ampliar la seva dedicació a altres aspectes o altres pacients. També incrementa l'eficàcia del sistema perquè permet que el pacient es centri en l'execució de determinats exercicis sense dependre de la supervisió directa del personal rehabilitador i amb la sensació positiva que és ell mateix qui es fa càrrec del procés.

3.

### TROMBOSI VENOSA CEREBRAL POST PUNCIÓ LUMBAR EN UN PACIENT AMB SÍNDROME NEUROLÒGICA AÏLLADA

L.M. Cano<sup>a</sup>, M.A. Albertí<sup>a</sup>, L. Gubieras<sup>a,b</sup>,  
L. Romero-Pinel<sup>a,b</sup>, L. Bau<sup>a,b</sup>, E. Matas<sup>a,b</sup>,  
M. Moragas<sup>a</sup>, S. Martínez-Yélamas<sup>a,b</sup>, T. Arbizu<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Unitat d'Esclerosi Múltiple. Hospital Universitari de Bellvitge. IDIBELL. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

**Objectiu.** La trombosi venosa cerebral (TVC) és una patologia cerebrovascular infreqüent relacionada amb múltiples causes i factors de risc. Presentem una pacient amb síndrome neurològica aïllada, suggestiva de primer brot de malaltia desmielinitzant, que va presentar TVC després de la realització d'una punció lumbar. **Cas clínic.** Dona de 25 anys, amb antecedents de púrpura trombocitopènica idiopàtica i migranya sense aura. Va consultar per quadre de dos mesos d'evolució d'hipoestèsia en hemicara dreta. Es va realitzar RM cranial que va ser suggestiva de malaltia desmielinitzant. L'estudi de líquid cefaloraquídi va mostrar bandes oligoclonals positives, essent la resta de paràmetres normals. Sis hores després de la punció lumbar, va presentar cefalea intensa, que no es modificava amb el canvi de posició, afegint-se sis dies després crisis parcials sensitivo-motors secundàriament generalitzades. La TC cranial a

urgències va mostrar una lesió hipodensa parietal esquerra. La RM cranial va demostrar una trombosi del sinus longitudinal superior i venes corticals esquerres, amb un infart venós parietal esquerre associat. Es va iniciar tractament anticoagulant endovenós amb heparina sòdica i antiepileptic amb fenitoïna, amb bon control de les crisis. Anàlítica i estudi de risc trombòtic normal. La RM cranial de control als quatre mesos va mostrar recanalització completa del sinus longitudinal superior i venes corticals. Es va suspendre tractament anticoagulant i, fins el moment actual, la pacient no ha presentat nous episodis neurològics. **Conclusions.** Davant la clínica de cefalea persistent post punció lumbar, s'ha de sospitar la presència de TVC, sobretot si coexisteixen altres factors de risc.

#### 4.

##### PEU CAIGUT CAUSAT PER UNA LESIÓ CEREBRAL

E. Cases-Rodríguez, M. Povedano-Panadés,  
J. Prat-Rojo, J. Montero-Homs, F. Rubio-Borrego  
*Servei de Neurologia. Hospital Universitari de Bellvitge.  
L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.*

**Introducció.** El peu caigut és un quadre clínic causat en un 90% dels casos per patologia del sistema nerviós perifèric. L'aparició de peu caigut com a presentació d'una lesió en el sistema nerviós central (SNC) és infreqüent i per aquest motiu infravalorat en el diagnòstic diferencial. Descriu dos pacients el motiu de consulta dels quals és peu caigut i la causa d'aquest, una lesió localitzada en el SNC. Plantegem la importància de l'exploració clínica i l'estudi electrofisiològic en aquests casos. **Casos clínics.** Cas 1: home de 66 anys, alcohòlic, que explica debilitat per la flexió plantar i dorsal del peu dret, nega dolor lumbar, parestèsies o major ingesta alcohòlica la nit prèvia a l'inici de la simptomatologia. L'estudi electrofisiològic orienta com a lesió d'L5. Es practica RM lumbo-sacra per confirmar la lesió, però tot i existir protrusions discals L4-L5 i L5-S1, aquestes no deformen el sac ni afecten orificis de conjunció; per tant, en no justificar la RM una lesió d'L5, es remet al neuròleg a les quatre setmanes. Donats els resultats de les proves prèvies i amb la sospita de lesió en el SNC, se sol·licita una RM cranial que mostra un infart frontal esquerre en convexitat paramediana i infarts llacunars múltiples profunds. Cas 2: home de 53 anys, diabètic, que explica debilitat a l'extremitat inferior esquerra en musculatura dorsiflexora i dolor de difícil tipificació en la mateixa zona. L'estudi electrofisiològic orienta com a polineuropatia perifèrica en el context de diabetis i descarta una lesió radicular. Se sol·licita TAC cranial per sospita de lesió en el SNC i es diagnostica una lesió tumoral en la regió frontal dreta cortical, suggestiva de meningioma. **Conclusions.** Definim el peu caigut com la pèrdua de la funció motora del turmell per la dorsiflexió. Normalment és causat per patologia perifèrica o de la motoneurona inferior. La radiculopatia d'L4-L5 és la causa més freqüent de peu caigut, seguida de la neuropatia perifèrica del nervi peroné. Les causes centrals de peu caigut, encara que són infreqüents, s'han d'incloure en el diagnòstic diferencial ja que solen ser l'expressió de malalties greus i no es pot descuidar el seu diagnòstic i tractament precoç.

#### 5.

##### PRONÒSTIC DELS PACIENTS AMB MIOPATIA A LA UCI

J. Coll-Cantí<sup>a</sup>, M.J. Dura-Mata<sup>c</sup>, H. Pérez-Moltó<sup>b</sup>,  
R. Álvarez-Ramo<sup>a</sup>, I. Ojanguren-Sabán<sup>d</sup>, X. Sarmiento-Martínez<sup>b</sup>,  
V. Rubio<sup>b</sup>, M. del Campo<sup>b</sup>, M. Serichol<sup>a</sup>, J. Klamburg<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Unitat de Cures Intensives. <sup>c</sup> Servei de Rehabilitació.  
<sup>d</sup> Servei d'Anatomia Patològica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.  
Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona, Barcelona.

**Objectiu.** Determinar la freqüència de la neuromiopia en els pa-

cients crítics i la repercussió funcional a curt i llarg termini. **Pacients i mètodes.** Estudi prospectiu de 30 pacients ingressats a la UCI amb índex de fallida multiorgànica de 6 o més. Setmanalment es va practicar estudi EMG. La miopia es va diagnosticar per les troballes anatomopatològiques després de detectar anomalies al EMG. La polineuropatia es va diagnosticar quan desapareixien tots els potencials sensitius. Es va fer un seguiment de la força post-extubació (escala MCR) i de la funcionalitat del pacient (escala Barthel) fins a la seva normalització. **Resultats.** La mortalitat de tota la sèrie va ser del 45%. Disset pacients (56%) tenien miopia, dels quals, a més, 4 amb polineuropatia (7,5%). El temps mitjà de ventilació assistida va ésser de 41 dies per als pacients amb miopia i de 11 per als que no la tenien. Els quatre pacients amb polineuropatia van morir. El temps mitjà de recuperació de la força en els pacients amb miopia va ésser de 37 dies (interval: 8-90 dies); als 60 dies el 90% dels pacients amb miopia tenien un Barthel de 100. **Conclusions.** La miopia dels pacients crítics greus és freqüent. Els temps d'estada a la UCI i el temps de desconnexió al respirador estan augmentats en aquests pacients. La recuperació funcional completa es produeix en la majoria dels pacients dins dels tres mesos després de l'alta de la UCI. La presència de polineuropatia s'associa a un mal pronòstic dels pacients. Finançat per PI-61510. Fundació Marató TV3.

#### 6.

##### ICTUS ISQUÈMIC COM A FORMA DE PRESENTACIÓ DE TROMBOCITÈMIA ESSENCIAL

N. Fabregat, L. Szescielinski, A. Palasí,  
R. Camps, O. Aguado, R. Martínez, I. Carrasco  
*Unitat de Neurologia-Àrea Mèdica. Hospital Plató. Barcelona.*

**Introducció.** La trombocitèmia essencial (TE) és una síndrome mielodisplàsica que, afectant la xifra i funció de les plaquetes, constitueix una causa infreqüent d'ictus isquèmic; hi ha pocs casos publicats d'ictus com a forma de presentació. Cada cop són més freqüents les formes asimptomàtiques de TE, que en algunes sèries constitueixen fins al 60% dels casos. La simptomatologia més comuna és deguda a trastorns en la microcirculació, essent menys habituals les trombosis arterials o venoses de vasos de major diàmetre. **Cas clínic.** Home de 63 anys que ingressa al nostre centre per quadre de dues setmanes d'evolució d'episodis paroxístmics de 20 minuts de durada d'acúfens a l'oïda esquerra, seguits de vertigen objectiu, restant posteriorment asimptomàtic; no cefalea, nàusees ni vòmits. Al dia, els arribava a tenir cada dues hores. Des de feia un any presentava hipoacúsia a l'oïda esquerra. Antecedents patològics: al·lèrgic a la penicil·lina, fumador d'un paquet/dia. Intervingut per colesteatoma a l'oïda dreta als 30 anys, presentant hipoacúsia residual. L'exploració física general i neurològica entre i durant els episodis era estrictament normal. Constants vitals normals. Anàlítica: glucosa 301, plaquetes 490.000, resta normal. EKG i Rx de tòrax: normals. Eco-Doppler de TSA: normal. RM encefàlica i de conductes auditius interns: normal. Millora amb sedants laberíntics i és donat d'alta pendent de realitzar audiometria ambulatoriament. Reingressa 15 dies després per dos episodis de disàrtria de 20 minuts de durada i inestabilitat cefàlica establerta. A l'exploració física destaca: síndrome de Horner dreta, quadrantanòpsia homònima inferior dreta, hipoestèsia a hemicòs dret. Constants vitals segueixen dins la normalitat. EKG i Rx de tòrax: normals. Anàlítica: leucòcits 12.500 (4,5 basòfils), plaquetes 599.000, resta normal, incloent bioquímica bàsica, perfil lipídic, perfil hepàtic, ferritina i PCR, proteïnes C i S, antitrombina III, anticossos antifosfolípid, serologies luètica i VIH. RM encefàlica: lesions isquèmiques agudes (presentes en difusió) a l'hemiprotuberància esquerra, hipotàlem esquerra, tàlem esquerra, occipital esquerra i càpsulo-ganglionar esquerra. Angio-RM de TSA: normal. Holter i ecocardiograma normals. Ecografia abdominal: no esplenomegàlia.

Amb la sospita de probable TE es deriva el pacient a l'Hospital Clínic per continuar estudi pel Servei d'Hematologia, que confirma el diagnòstic. Segueix tractament antiagregant amb àcid acetilsalílic 150 mg/dia. *Conclusions.* La presentació del quadre clínic en forma d'acúfens i vertigen correlaciona amb afectació de petit vas, més freqüent en la TE, amb la posterior aparició en el nostre pacient de clínica d'afectació de vasos de major calibre. Si bé d'acord amb els criteris diagnòstics de TE s'inclou una xifra de plaquetes > 600.000, el fet que el nostre pacient presenti valors inferiors no dificulta el seu diagnòstic, atès que publicacions recents, i més en pacients amb ictus, reflecteixen valors entre 400.000 i 600.000. El tractament recomanat és antiagregant en dosis baixes, essent baix el risc d'hemorràgia en aquest cas sempre i quan les plaquetes estiguin per sota d'un milió.

## 7.

### CARACTERÍSTIQUES, EVOLUCIÓ I COMPLIACIONS DELS PACIENTS TRACTATS AMB FIBRINÒLISI ENDOVENOSA A LES TERRES DE L'EBRE

M. Garcés-Redondo, J.J. Baiges-Octavio, J. Zaragoza-Brunet, G. Martín-Ozaeta, E. Muñoz-Farjas  
*Servei de Neurologia. Hospital Verge de la Cinta. Tortosa, Tarragona.*

*Introducció.* La implantació del Codi Ictus (CI), una eina d'atenció urgent i especialitzada de l'ictus en fase aguda, es va iniciar el 2006 a les Terres de l'Ebre. Un dels objectius és augmentar el nombre de pacients amb ictus candidats a rebre tractament fibrinolític en les tres primeres hores des de l'inici de la clínica. Fem un estudi retrospectiu dels pacients tractats al nostre centre. *Pacients i mètodes.* Revisió dels pacients amb ictus agut i administració de fibrinòlisi endovenosa des de l'any 2006 fins a desembre de 2008 (Registre d'activacions del Codi Ictus de l'Hospital de Tortosa): dades demogràfiques (edat, sexe), situació clínica inicial i a l'alta (NIHSS i Rankin), complicacions relacionades amb la fibrinòlisi, mecanisme de l'ictus (aterotrombòtic, cardioembòlic, lacunar, inhabitual, indeterminat) i horaris (inici clínica, activació del CI, arribada a Urgències, valoració per l'equip, realització de TC i inici de fibrinòlisi). *Resultats.* 36 pacients (60% homes, 40% dones). Edat mitjana: 67,1 anys (homes: 69,5 anys; dones: 63,4 anys). Situació clínica a l'ingrés: NIHSS 12,4 (homes: 12,7; dones: 11,8). Situació a l'alta hospitalària: NIHSS 4 (homes: 5,2; dones: 2,3) i Rankin 1,83 (homes: 2,1; dones: 1,3). Mecanisme de l'ictus: aterotrombòtic (AT) 15, cardioembòlic (CE) 14, lacunar (L) 4, inhabitual (Inh) 1, indeterminat (Indet) 2. Mecanisme per sexes: homes = AT 59%, CE 36%, Lacunar 5%. Dones = AT 14%, CE 43%, L 21%, Inh 7%, Indet 15%. Horaris (inici clínica/agulla): < 60 min, 0 pacients; 60-120 min, 7 pacients (edat: 68,8 anys; NIHSS inicial, 13, i a l'alta, 4,6; Rankin a l'alta, 1,6); 120-180 min, 28 pacients (edat: 66,3 anys; NIHSS inicial, 12,3, i a l'alta, 4; Rankin a l'alta, 1,9); > 180 min, 1 pacient (edat: 79 anys; NIHSS inicial, 10, i a l'alta, 1; Rankin a l'alta, 1). Temps d'actuació: porta-agulla, 64 min; inici clínica-agulla, 147 min. Complicacions: 1 mort, 1 angioedema, 1 crisi epilèptica, 3 hemorràgies sense repercussió clínica (1 AT i 2 CE), 1 crisi HTA amb mal control. *Conclusions.* Com a dades generals destaquem l'administració de fibrinòlisi al 10% de pacients amb activació del CI. Malgrat una situació clínica similar a l'ingrés, i contràriament a estudis publicats, observem millor evolució de dones respecte a homes. Es detecten diferències per sexe i mecanisme de producció de l'ictus (predominantment AT en homes i CE en dones), cosa que es pot traduir també en millor evolució. No hem detectat millor pronòstic funcional en els pacients tractats més precoçment. Temps porta-agulla de 64 min, però destaca demora des de l'inici dels símptomes fins arribar al nostre centre (medi rural, desconeixement de la patologia, població allunyada de l'hospital...).

## 8.

### LESIONS SUPRATENTORIALS EN UN PACIENT AMB MALALTIA DE BEHÇET

S. Jimena, M. Sepúlveda, M.A. Rubio, E. Giral, E. Munteis, J. Roquer  
*Hospital del Mar. Barcelona.*

*Introducció.* La malaltia de Behçet és un trastorn multisistèmic inflamatori d'etiologia desconeguda. La clínica principal consisteix en aftes orals i genitals recorrents, lesions oculars com la uveïtis anterior, i lesions cutànies. L'afectació neurològica es produeix en un percentatge molt variable de pacients (1,3-14%). Les manifestacions en el sistema nerviós central (SNC) es desenvolupen quan la clínica sistèmica ja hi és present, però en zones geogràfiques amb baixa prevalença de malaltia de Behçet. El 6% dels pacients comencen amb clínica neurològica. No existeixen criteris diagnòstics de neurobehçet. La principal manifestació en el SNC és la meningoencefalitis, que afecta el tronc de l'encèfal. Lesions de ganglis de la base, tàlem, córtex o substància blanca són menys freqüents. Altres símptomes 'no parenquimatosos' són la trombosi venosa i el desenvolupament d'aneurismes intracranials. *Cas clínic.* Home africà de 40 anys, diagnosticat de malaltia de Behçet el 2004 i que no realitzava tractament, que ingressa al nostre centre amb clínica de paràlisi facial central esquerra, dèficit motor a l'hemicòs esquerre i quadre confusional. Es realitza RM cerebral on s'observen zones d'hipersenyal T<sub>2</sub>/FLAIR en els ganglis basals drets, regió hipocampal homolateral, lòbul temporal esquerre i espleni del cos callós. En la fosa posterior hi ha afectació de peduncles cerebel·losos i hemiprotuberància esquerra. Després de tractament amb metilprednisolona i ciclofosfamida s'objectiva a la RM de control una disminució de la extensió de les lesions de substància blanca i ganglis de la base, observades prèviament. *Conclusions.* L'afectació de parènquima cerebral supratentorial és una manifestació molt poc freqüent del neurobehçet, principalment perquè els pacients reben el tractament i el seguiment adequats i no arriben a desenvolupar lesions cerebrals tan extenses. La implicació d'aquestes estructures comporta l'aparició de clínica molt diversa, com hemiparèsia, crisis epilèptiques, alteracions de la sensibilitat, alteracions del nivell de consciència o psicosis. L'aparició d'aquestes lesions condiciona la necessitat d'un tractament immediat i agressiu amb immunosupressors per evitar l'aparició de lesions irreversibles. No existeix un protocol de tractament en aquests casos, ja que no hi ha sèries amb una mostra representativa de pacients.

## 9.

### DISSECCIÓ CAROTÍDIA I SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPID

M.A. Mañé-Martínez<sup>a</sup>, A. Alentorn-Palau<sup>a</sup>, P. Cardona-Portela<sup>a</sup>, M.I. Moga-Sampere<sup>b</sup>, F. Rubio-Borrego<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Servei de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. IDIBELL. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

*Introducció.* La síndrome antifosfolípid és una causa poc freqüent d'ictus en joves, així com la dissecció carotídia. Presentem una pacient amb clínica d'infart cerebral secundari a dissecció carotídia, amb antecedent de síndrome antifosfolípid. *Cas clínic.* Dona de 42 anys, fumadora, dislipèmica i antecedent de síndrome antifosfolípid diagnosticada nou anys abans arran d'un avortament. Antiagregada inicialment, amb abandonament del tractament. Ingressa per clínica progressiva d'hemiparèsia faciobraquiocrural dreta, hemianòpsia homònima dreta i afàsia mixta brusca. NIHSS: 16. Buf carotídia esquerre. No cefalea ni dolor cervical, no traumatismes previs, afectació cutània ni altra clínica sistèmica associada. L'anàlisi va mostrar bioquímica, hemograma, immunologia i serologies sense alteracions (anticardiolipina negatiu). L'estudi amb angio-TAC de TSA inicial mostrava imatge en mitja lluna a l'artèria

caròtida interna esquerra, suggestiva de dissecció extracranial. La RM cranial va objectivar un infart extens en territori de l'artèria cerebral mitjana esquerra, per la qual cosa es va iniciar anticoagulació. **Conclusió.** Els pacients amb síndrome antifosfolípíd podrien estar més predisposats a desenvolupar ictus en un context de dissecció carotídia, ja que podrien presentar alteracions en la paret vascular.

## 10.

### PRESENTACIÓ D'UN CAS DE SÍNDROME DE SUSAC

R. Ribosa-Nogué<sup>a</sup>, A. León-Hernández<sup>b</sup>, I. Acosta-Colman<sup>a</sup>, J. de Francisco-Moure<sup>a</sup>, C. Tur-Gómez<sup>a</sup>, J. Sastre-Garriga<sup>a</sup>, M.T. Minoves-Font<sup>c</sup>, A. Fonollosa-Calduch<sup>d</sup>, F. Pujadas-Navinés<sup>a</sup>, J. Gámez-Carbonell<sup>a</sup>, J. Álvarez-Sabín<sup>a</sup>, A. Rovira-Cañellas<sup>b</sup>, X. Montalban-Gairín<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Unitat de Ressonància Magnètica.

<sup>c</sup> Servei de Neurofisiologia. <sup>d</sup> Servei d'Oftalmologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.

**Introducció.** La síndrome de Susac és una microangiopatia infreqüent que associa encefalopatia, afecció retiniana i coclear, i que predomina en dones joves. Presentem un cas d'aquesta síndrome. **Cas clínic.** Dona de 33 anys, amb clínica de cefalea i hipoacúsia seguida de bradipsíquia, desorientació i trastorn del comportament d'un mes d'evolució. Inicialment es va orientar com una malaltia desmielinitzant i va rebre corticoteràpia, sense millora. En l'exploració destacava desorientació temporal, bradipsíquia i hiperreflexia generalitzada. La RM va mostrar múltiples lesions puntiformes en el cos callós, nuclis grisos i substància blanca, que realçaven amb gadolini. Els PEATC van detectar hipoacúsia neurosensorial bilateral i l'angiografia fluoresceïna va observar vasculitis i isquèmia retiniana confirmada amb electroretinograma. Els autoanticossos van ser negatius i l'estudi del complement, normal. El factor VIII de la coagulació estava elevat i les serologies sanguínies eren compatibles amb una infecció recent per *M. pneumoniae* i citomegalovirus. En el líquid cefaloraquídi es va observar hiperproteïnorràquia, immunofenotip normal i bandes oligoclonals i serologies negatives. L'eco-Doppler de TSA i l'angiografia cerebral van ser normals. Es va afegir tractament amb ciclofosfamida endovenosa mensual. Deu mesos després no hi ha hagut millora clínica, però en les RM de control hi ha una important resolució de les lesions amb disminució de l'activitat inflamatòria. **Conclusions.** Malgrat que la síndrome de Susac pot seguir un curs benigne, la gravetat dels símptomes inicials prediu un mal pronòstic i planteja la necessitat de tractament immunosuppressor. En el nostre cas, el tractament ha aconseguit frenar l'activitat inflamatòria però no millorar la clínica.

## 11.

### SÍNDROME DE SUSAC EN UNA PACIENT PORTADORA DEL VIRUS DE L'HEPATITIS C. DESCRIPCIÓ DEL CAS I SEGUIMENT EVOLUTIU

R. Robles-Cedeño, L. Ramió-Torrentà, J. Gich, J. Serena  
Servei de Neurologia. Hospital Dr. Josep Trueta. Girona.

**Introducció.** La síndrome de Susac és una microangiopatia idiomàtica rara que afecta les arterioles del cervell, retina i còclea, originant la típica triada d'encefalopatia, retinopatia i sordesa. **Cas clínic.** Dona de 46 anys d'edat diagnosticada de síndrome de Susac. Presentem el cas clínic, l'evolució després del tractament i l'estudi amb analítica i serologies sanguínies, RM, punció lumbar, oftalmoscòpia, angiografia retiniana, audiometria, potencials evocats, EEG i avaluació neuropsicològica. La pacient, portadora del virus de l'hepatitis C, referia història de tres setmanes d'evolució de ceguesa parcial en l'ull dret i alteració progressiva de la marxa. En

l'exploració neurològica presentava escotoma nasal dret, marxa atàxica amb augment de la base de sustentació, hipereflexia bilateral i Babinski dret. La RM cranial mostrà múltiples lesions hiperintenses en T<sub>2</sub>/FLAIR afectant cerebel, tàlem, ganglis basals, cos callós, substància blanca periventricular i escorça cerebral. L'estudi de líquid cefaloraquídi mostrà pleocitosi mononuclear i absència de bandes oligoclonals. L'angiografia retiniana mostrava obstrucció difusa d'artèries retinianes dretes. L'audiometria va mostrar disminució de l'agudesa auditiva d'origen neurosensorial. L'avaluació neuropsicològica va revelar alteracions en les funcions executives i bradipsíquia. La pacient fou tractada amb esteroides en dosis altes en pauta decreixent, associats a azatioprina, amb notable millora tant clínica com en la neuroimatge. **Conclusions.** La síndrome de Susac és una malaltia rara i el diagnòstic es basa en la sospita clínica i en un correcte diagnòstic diferencial d'altres malalties autoimmunes mitjançant la neuroimatge, l'estudi del líquid cefaloraquídi i l'estudi auditiu i oftalmològic.

## 12.

### LEUCOENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSIBLE: REVISIÓ DE CASOS

M.A. Rubio-Pérez, E. Giralt-Steinhauer, E. Munteis, R.M. Vivanco-Hidalgo, M. Sepúlveda-Gázquez, S. Jimena, E. Cuadrado, A. Ois, A. Rodríguez, J. Roquer  
Servei de Neurologia. Hospital del Mar. Barcelona.

**Introducció.** Descrita per primer cop com una encefalopatia causada per l'afectació de la substància blanca cerebral en les regions posteriors del cervell. Quant a la fisiopatologia, hi ha diverses teories. Covarrubias et al mantenen la teoria que, a conseqüència d'un fracàs dels mecanismes autoregulators cerebrals, són imprescindibles les proves de neuroimatge per establir el diagnòstic. **Pacients i mètodes.** Hem fet una revisió dels pacients del nostre servei amb el diagnòstic de leucoencefalopatia posterior reversible des de gener de 2004 a febrer de 2009. **Resultats.** Varem identificar nou pacients, quatre homes i cinc dones, amb el diagnòstic de leucoencefalopatia posterior reversible. L'edat mitjana era de 51,5 anys. L'edat mínima va ser de 23 anys, i la màxima, de 72. Els símptomes consistien en crisis epilèptiques (55,5%), cefalea (65,5%), alteracions visuals (33,3%), nàusees/vòmits (22%), alteracions del nivell de consciència (55,5%), i agitació, mutisme i malestar general (44,4%). En les proves d'imatge es veia que hi podia haver afectació de qualsevol zona de l'encèfal: lòbul frontal (44%), parietal (55%), temporal (55%), occipital (66%), tronc de l'encèfal (33%), cerebel (22%) i territori profund (33%). En un 22% va haver afectació de la substància grisa, i en un 57%, alteració en el senyal de difusió. L'etiologia més freqüent fou la hipertensió arterial. En els tres casos restants s'associava a hemodiàlisi-tractament amb Epo, crioglobulinèmia mixta tipus II,I i insuficiència renal aguda amb simptomatologia urèmica en el context d'una intoxicació per benzodiazepines. En un 66,6% va haver resolució clínica, amb un temps mig de resolució de quatre dies. La resolució radiològica també es va veure en un 66,6%. **Conclusions.** Tot i que la nostra sèrie és curta, pensem que les troballes en la neuroimatge, que clàssicament eren considerades com atípiques, són més freqüents del que es creu: les lesions poden no ser reversibles, poden no trobar-se limitades a la regió posterior i pot produir-se afectació de la substància grisa. És una entitat probablement més freqüent del que reflecteix la nostra revisió, i en la qual cal pensar davant l'alteració del nivell de consciència o l'aparició d'alguna focalitat neurològica, en pacients més joves.

13.

**DOLOR TORÀCIC ATÍPIC D'ORIGEN NEUROLÒGIC**

O. Pardina, A. Albertí, M. Povedano, F. Rubio  
*Servei de Neurologia, Hospital Universitari de Bellvitge.  
 L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.*

**Objectiu.** Presentar dos casos de dolor precordial de característiques atípiques causats per radiculopatia C8. **Casos clínics.** Cas 1: dona de 66 anys diabètica, en tractament amb ADO, que presenta dolor precordial d'aparició brusca amb irradiació a l'esquena i ambdós espatlles. A les sis hores inicia dèficit motor distal a la mà dreta i, posteriorment, a l'extremitat superior esquerra. Paulatinament el dolor precordial disminuí d'intensitat. En l'exploració s'objectivà parèsia de musculatura de C8-D1 bilateral de predomini dret, així com areflèxia aquil·lea i hipopalestèsia distal en les extremitats inferiors. Es realitza CPK, troponines, ECG, Rx de tòrax i TAC toràcic, tot dins de la normalitat. EMG del mateix dia: patrons de contracció neurògena a la musculatura dependent de C8-D1 dretes. Polineuropatia sensitiva motora axonal. EMG al cap de 15 dies: signes de denervació i patrons de contracció neurògena a la musculatura de C8-D1 dretes. RM medul·lar: hèrnia discal a C7-D1. Estenosi del canal en l'espai C5-C6, amb signes de mielopatia. Cas 2: pacient de 40 anys sense antecedents patològics d'interès, que inicia dolor precordial irradiat a l'axil·la, calmant parcialment amb analgèsia. Dos dies després inicia parestèsies en el quart i cinquè dits de la mà esquerra i debilitat d'aquesta. El dolor desapareix progressivament. En l'exploració s'evidencia parèsia del territori C8 esquerra, així com reflex tricipital disminuït. Es realitza ECG, Rx de tòrax i AS, sense alteracions. EMG a la setmana: patrons neurògens a la musculatura dependent de C8, sense signes de denervació, que orienten a radiculopatia C8. **Conclusions.** El dolor d'una radiculopatia C8 pot simular el dolor precordial d'una cardiopatia isquèmica. En els pacients amb dolor toràcic atípic s'ha de plantejar aquesta entitat dins del diagnòstic diferencial, ja que la clínica neurològica pot aparèixer de forma diferida.

14.

**CORRELACIÓ ENTRE ELS FACTORS DE RISC VASCULAR DE LA SÍNDROME METABÒLICA I MICROALTERACIONS DE LA SUBSTÀNCIA BLANCA: UN ESTUDI D'IMATGES AMB TENSOR DE DIFUSIÓ**

B. Segura<sup>a</sup>, M.A. Jurado<sup>a</sup>, N. Freixenet<sup>b</sup>,  
 C. Falcón<sup>c,d</sup>, C. Junqué<sup>a,c</sup>, A. Arboix<sup>e</sup>

<sup>a</sup> Departament de Psiquiatria i Psicobiologia Clínica. Universitat de Barcelona. Barcelona. <sup>b</sup> Servei de Diabetis, Endocrinologia i Nutrició. Hospital de Sabadell. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell, Barcelona. <sup>c</sup> Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS). Barcelona. <sup>d</sup> CIBER-BBN. Barcelona. <sup>e</sup> Divisió Cerebrovascular. Departament de Neurologia. Hospital Universitari del Sagrat Cor. Universitat de Barcelona. Barcelona.

**Introducció.** La síndrome metabòlica ha estat associada amb un alt risc de malaltia cardiovascular i d'infart cerebral, però pocs estudis han investigat la relació entre la síndrome i el possible dany al sistema nerviós central. El nostre objectiu és investigar la relació entre els factors de risc de la síndrome i les alteracions de la substància blanca cerebral detectades per imatges de resonància magnètica, utilitzant una aproximació de la tècnica *voxel-based* amb imatges de tensor de difusió (DTI). **Subjectes i mètodes.** La mostra estava formada per 38 subjectes amb edats compreses entre els 50 i 80 anys: 19 controls sans i 19 pacients. Tots els pacients complien els criteris pel diagnòstic de la síndrome metabòlica segons la NCEP ATP-III. Es van realitzar anàlisis de correlació entre els factors de risc vascular que componen la síndrome i els valors de DTI: l'anisotropia fraccional (FA) i el coeficient de difusió aparent (ADC). **Resultats.** Els nivells de glucosa i els valors de la circumferència de

la cintura correlacionaven positivament amb els valors de FA i negativament amb els d'ADC a la part anterior del cos callós, la substància blanca temporal posterior i la substància blanca occipital. **Conclusions.** La síndrome metabòlica està associada amb alteracions microestructurals de la substància blanca; aquestes alteracions correlacionen amb els principals factors de risc proposats com a desencadenants de la síndrome.

15.

**NUMB CHIN SYNDROME: A PROPÒSIT DE DOS CASOS**

M. Sepúlveda, E. Munteis, E. Giralt,  
 S. Jimena, M.A. Rubio, A. Ois, E. Cuadrado  
*Servei de Neurologia. Hospital del Mar. Barcelona.*

**Introducció.** *Numb chin syndrome* (o neuropatia mentoniana) és una manifestació neurològica infreqüent caracteritzada per la presència d'hipoestèsia a la regió de l'àrea mentoniana. El nervi alveolar inferior (branca terminal de la branca mandibular trigeminal) és l'encarregat de recollir la sensibilitat d'aquesta zona. Tot i que les causes del *numb chin* són múltiples, des d'odontològiques a sistèmiques, hi tenen un lloc destacat les malalties neoplàsiques, especialment amb malaltia disseminada. **Casos clínics.** Exposem dos casos de *numb chin syndrome* del nostre hospital; en tots dos, la hipoestèsia mentoniana va ser la clínica inicial. Cas 1: home de 68 anys afecte de neurofibromatosi tipus I que inicià de forma aguda, i hipoestèsia a l'àrea mentoniana dreta. En el decurs del mes següent experimentà astènia progressiva amb síndrome anèmica i episodis de sudoració nocturna. L'anàlítica demostrà tricitopènia i la biòpsia de moll d'os fou diagnòstica per a leucèmia aguda. Cas 2: home de 70 anys sense antecedents d'interès que també començà amb hipoestèsia a l'àrea mentoniana esquerra. En l'anàlítica ambulatoria s'objectivà anèmia i plaquetopènia. Al mes s'afegí clínica de compressió medul·lar D6 i a la RM dorsal s'objectivaren múltiples lesions paravertebrals a nivell intrarraqüidi, amb extensió a través dels forats de conjunció i compressió del cordó medul·lar. Es realitzà laminectomia descompressiva i resecció de la tumoració epidural. L'anatomia patològica de la peça biopsiada fou suggestiva de plasmocitoma i l'aspirat de moll d'os fou diagnòstic de mieloma múltiple. **Conclusions.** La neuropatia mentoniana es pot presentar com a fenomen d'una neoplàsia no coneguda i sovint tradueix mal pronòstic pel pacient. Per tant, ha de ser considerada com a senyal de malignitat fins que no es demostrï el contrari. En aquests casos no sols és important l'obtenció de proves de possibles lesions òssies (mandibulars i resta de l'esquelet), sinó cercar una possible neoplàsia primària, especialment mama, pulmó, tumors del sistema limforeticular, mieloma i pròstata.

16.

**DETERIORAMENT COGNITIU ASSOCIAT A FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL INTRACRANIAL**

M. Molina-Ibarra<sup>b</sup>, A. Pellisé-Guinjoan<sup>a</sup>,  
 X. Ustrell-Roig<sup>a</sup>, D. Villa-Viñas<sup>c</sup>,  
 M.A. de Miquel<sup>d</sup>, J. Viñas-Gaya<sup>a</sup>, R. Marés-Segura<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Servei de Medicina Interna. <sup>c</sup> Servei de Radiologia-Ressonància Magnètica IDI. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. <sup>d</sup> Servei de Neuroradiologia. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

**Introducció.** Les fistules arteriovenoses dursals intracranials (FAVDC) són una patologia poc freqüent, adquirida i que es pot manifestar de forma aguda com a hemorràgia intracranial o, menys freqüentment, amb clínica neurològica progressiva. Presentem la clínica i iconografia d'un pacient amb FAVDC. **Cas clínic.** Home de 66 anys que va consultar per quadre d'aparició sobtada d'afàsia. Entre els seus

antecedents destacava hipertensió, fibril·lació auricular paroxística i hemitiroidectomia esquerra. Durant l'últim any presentava deteriorament cognitiu de tipus subcortical amb caràcter lentament progressiu. En l'exploració destacava bradipsíquia, dèficits atencional i afàsia motora. Les exploracions de neuroimatge (angio-TAC cranial i angio-RM cerebral) mostraven la presència de múltiples vasos dilatats i tortuosos, que corresponien a venes corticals dilatades compatibles amb FAVDC. També es detectava la presència de trombosi del sinus venós transvers dret. L'arteriografia cerebral confirmava el diagnòstic i en el mateix procediment es va realitzar tractament endovascular. El pacient ha evolucionat favorablement. **Conclusions.** Les FAVDC són lesions adquirides d'etiologia incerta que sovint s'associen a trombosi de sinus cerebrals. Tot i tractar-se d'una patologia poc freqüent, són potencialment tractables amb procediments endovasculars i/o quirúrgics. La clínica de presentació és variable i cal un alt índex de sospita en les troballes radiològiques per al seu diagnòstic.

## 17.

### ENCEFALITIS LÍMBICA PARANEOPLÀSICA ANTI-Ma

E. Ñasco-Salinas<sup>b</sup>, X. Ustrell-Roig<sup>a</sup>, A. Pellisé-Guinjoan<sup>a</sup>, J. Viñas-Gaya<sup>a</sup>, E. Salvadó-Geli<sup>c</sup>, I. Arbeloa-Rigau<sup>d</sup>, R. Marés-Segura<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Servei de Medicina Interna. <sup>c</sup> Servei de Radiologia-Ressonància Magnètica-IDI. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

<sup>d</sup> Unitat de Demències. Hospital Pere Mata. Reus, Tarragona.

**Introducció.** Les síndromes paraneoplàsiques neurològiques són efectes remots i indirectes del càncer al sistema nerviós, sovint associades a la presència d'anticossos específics. Presentem un cas d'encefalitis límbica associada a anticossos anti-Ma. **Cas clínic.** Home de 59 anys amb antecedents de tabaquisme i enolisme, que ingressa per clínica de sis mesos d'evolució d'hipersòmnia diürna, dèficits mnèsics per fets immediats i irritabilitat. En l'exploració destacaven adenopaties laterocervicals. En la RM s'observaven lesions hiperintenses en les seqüències T<sub>2</sub> i FLAIR, bitemporals paramedials, suggestives d'encefalitis límbica. Al líquid cefaloraquídi es va detectar lleu hiperproteïnorràquia sense cèl·lules malignes. La biòpsia de l'adenopatia va ser concloent per carcinoma escamós. Es va realitzar un ampli estudi de recerca de neoplàsia oculta, amb *body* PET i amb especial focalització de l'àrea otorrinolaringològica sense identificar-se tumoració primària. Els anticossos onconeuronals anti-Ma van ser positius. Es va realitzar tractament amb bolus de corticoides i immunoglobulines endovenoses, sense observar-se millora clínica. Posteriorment es va realitzar buidament ganglionar radical cervical i radioteràpia local. **Conclusions.** L'encefalitis límbica paraneoplàsica és una síndrome d'evolució agressiva i potencialment tractable que precisa un diagnòstic i tractament acurats. Al contrari dels casos anti-Ma2, típicament associats a neoplàsia testicular, els casos associats a anti-Ma presenten més varietat clínica i tumoral, amb una resposta menys favorable al tractament.

## 18.

### MENINGITIS LIMFOCITÀRIA AGUDA COMA INICI DE MALALTIA DE VOGT-KOYANAGI-HARADA

C. Varillas-Rodríguez<sup>b</sup>, A. Pellissé-Guinjoan<sup>a</sup>, A.O. Pardo-Saiz<sup>c</sup>, X. Ustrell-Roig<sup>a</sup>, J. Viñas-Gaya<sup>a</sup>, R. Marés-Segura<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servei de Neurologia. <sup>b</sup> Servei de Medicina Interna. <sup>c</sup> Servei d'Oftalmologia. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

**Introducció.** La malaltia de Vogt-Koyanagi-Harada és una malaltia poc freqüent que es caracteritza per panuveïtis granulomatosa crònica, associada a manifestacions neurològiques. Encara que el 67% dels pacients presenta cefalea com a pròdrom, és insòlit diagnos-

ticar malaltia de VKH a la pràctica neurològica. Presentem la clínica i iconografia d'un cas de malaltia de VKH que començà com a meningitis limfocitària amb disminució de l'agudes visual bilateral. **Cas clínic.** Dona de 41 anys d'edat, sense antecedents mèdico-quirúrgics d'interès, que va consultar per cefalea frontotemporal bilateral i retroorbitària, nàusees i disminució progressiva de l'agudes visual bilateral d'una setmana d'evolució. Referia infecció de vies respiratòries altes, acompanyada de febrícula la setmana prèvia a l'inici de la clínica. L'exploració general i neurològica era anodina. L'estudi oftalmològic mostrava agudes visual de 0,3/0,3 i el fons d'ull demostrà despreniment exudatiu de retina bilateral. Punció lumbar: 183 leucòcits/mm<sup>3</sup>. 95% limfòcits. Rest normal. TC i RM cranials: no mostrava lesions parenquimatoses. Tomografia de coherència òptica (OCT) i angiografia fluoresceïnica: despreniment serós de retina, afectant la màcula d'ambdós ulls. Amb la clínica de meningitis limfocitària i les exploracions oftalmològiques es va sospitar malaltia de VKH. Es va iniciar tractament amb corticoides (metilprednisolona) i immunosupressor (ciclosporina). A les 72 hores de tractament va presentar desaparició de la cefalea i milloria important de l'agudes visual. L'OCT, al cap d'un mes d'iniciar la clínica, mostrà resolució quasi completa del despreniment exudatiu. **Conclusions.** La malaltia de VKH és una malaltia sistèmica infreqüent i potencialment greu. Cal considerar-la dintre del diagnòstic diferencial d'un pacient amb afectació meníngia i/o dèficit visual bilateral. És essencial instaurar tractament immunomodulador agressiu i precoç per millorar el pronòstic visual.

## 19.

### NEUROWHIPPLE: UNA ENFERMEDAD RARA PERO POTENCIALMENTE TRATABLE. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Balasa, J. Navarro, N. Mas, J. Aparicio, A. Saiz  
Servicio de Neurología. Hospital Clínic. Barcelona.

**Introducción.** La enfermedad de Whipple con afectación exclusiva neurológica, en ausencia de manifestaciones sistémicas, digestivas, articulares, etc. es rara. Sin embargo, es importante reconocerla porque se trata de una enfermedad potencialmente tratable. **Caso clínico.** Varón de 80 años que ingresa por alteración progresiva de la marcha de un mes de evolución, asociado a cuadro confusional fluctuante. En la exploración física destacaba hipotermia, alteración cognitiva fluctuante (MMSE entre 28/30 y 22/30), signos corticales derechos y mioclonías generalizadas posturales y reflejas que impedían la deambulación. La aparición, una semana después, de parálisis supranuclear de la mirada llevó a la sospecha de enfermedad de Whipple. Pendiente del resultado de la PCR de *Tropheryma whippelii* en el líquido cefalorraquídeo, se instauró de forma progresiva en días una hemiparesia izquierda densa y hemianopsia izquierda. Tras confirmar su positividad, se instauró tratamiento con ceftriaxona endovenosa (28 días) y posteriormente con cotrimoxazol oral de forma crónica, con mejoría lenta pero progresiva. Nueve meses después, el MMSE es normal, presenta mínima debilidad del brazo izquierdo y una leve alteración de los reflejos posturales que le permite la deambulación. **Conclusiones.** La enfermedad de Whipple sin síntomas sistémicos y en ausencia de la manifestación neurológica característica, como es la miórritmia oculomasticatoria, hace que sea de difícil diagnóstico, en especial cuando otra manifestación sugestiva como la parálisis supranuclear de la mirada aparece de forma tardía. Pensar en esta posibilidad es importante, pues el tratamiento puede ser curativo.

## 20.

**PREVALENCIA, PERSISTÈNCIA I INCIDÈNCIA DE L'APATIA EN LA MALALTIA D'ALZHEIMER**

J. Garre-Olmo<sup>a</sup>, S. López-Pousa<sup>a,b</sup>, J. Vilalta-Franch<sup>a,b</sup>,  
A. Turon-Estrada<sup>b</sup>, M. Lozano-Gallego<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Unitat de Recerca. <sup>b</sup> Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències.  
Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària. Salt, Girona.

**Objectius.** Existeix poca informació sobre les conseqüències de l'apatia en el curs evolutiu de la malaltia d'Alzheimer (MA). L'objectiu d'aquest estudi va ser determinar la prevalença, la persistència i la incidència de l'apatia en pacients amb MA. **Pacients i mètodes.** Estudi longitudinal i observacional en pacients amb diagnòstic de MA. El diagnòstic d'apatia es va realitzar a través de criteris diagnòstics establerts. La freqüència i la gravetat de l'apatia es van determinar mitjançant la subescala del *Neuropsychiatric Inventory* (NPI). Es van calcular les propietats diagnòstiques de la subescala d'apatia de l'NPI. Es van utilitzar contrastos d'hipòtesi per comparar les característiques clíniques dels pacients –*Cambridge Cognitive Examination* (CAMCOG), *Rapid Disability Rating Scale* (RDRS-2)– d'acord amb la incidència, la persistència o la remissió dels símptomes apàtics als 12 mesos. **Resultats.** La mostra estava formada per 491 pacients, el 70% dels quals eren dones, i la mitjana d'edat era de  $75,2 \pm 6,6$  anys. La prevalença de la síndrome d'apatia fou del 21% ( $n = 103$ ). El punt de tall de màxima eficiència de la subescala d'apatia de l'NPI fou 4/5 (sensibilitat: 93,2%; especificitat: 84%). Als 12 mesos, la incidència fou del 12,5%, la persistència del 61,2%, i la remissió del 38,8%. Els pacients amb apatia es van caracteritzar per una major puntuació en el CAMCOG (51,8 envers 56,45;  $p < 0,001$ ) i una major discapacitat segons la RDRS-2 (30,15 envers 25,59;  $p < 0,001$ ). L'edat (RR = 1,07) i la puntuació total de l'NPI (RR = 1,04) van ésser les úniques variables que van predir la presència d'apatia a l'any, segons el model de regressió logística ajustat. **Conclusions.** Un de cada cinc pacients amb MA presenta una síndrome d'apatia. La presència d'apatia determina un major índex de deteriorament funcional però no influeix en l'evolució del deteriorament cognitiu. Ni el deteriorament cognitiu ni el funcional es relacionen amb la incidència d'apatia.

## 21.

**EPIDEMIOLOGIA DELS SÍMPTOMES PSICÒTICS DE LA MALALTIA D'ALZHEIMER**

S. López-Pousa<sup>a,b</sup>, J. Vilalta-Franch<sup>a,b</sup>,  
M. Hernández-Ferrándiz<sup>b</sup>, I. Pericot-Nierga<sup>b</sup>, J. Garre-Olmo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unitat de Recerca. <sup>b</sup> Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències.  
Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària. Salt, Girona.

**Objectius.** La síndrome psicòtica a la malaltia d'Alzheimer (MA) es defineix per la presència d'al·lucinacions i/o deliris. L'objectiu d'aquest estudi fou determinar la prevalença, la persistència i la incidència dels símptomes psicòtics en pacients amb MA. **Pacients i mètodes.** Estudi longitudinal i observacional en pacients amb diagnòstic de MA. El diagnòstic de síndrome psicòtica es va realitzar d'acord amb els criteris clínics estandarditzats PoAD (*Psychosis of Alzheimer Disease*). La freqüència i la gravetat dels símptomes psicòtics es van determinar mitjançant les subescals del *Neuropsychiatric Inventory* (NPI). Es van utilitzar contrastos d'hipòtesi per comparar les característiques clíniques –*Cambridge Cognitive Examination* (CAMCOG), *Rapid Disability Rating Scale* (RDRS-2)–, d'acord amb la incidència, la persistència o la remissió de la PoAD a l'any. **Resultats.** La mostra estava formada per 491 pacients, el 70,9% dels quals eren dones, i la mitjana d'edat fou de  $75,2 \pm 6,6$  anys. La prevalença d'al·lucinacions i deliris fou del 7,9% ( $n = 39$ ) i 17,5% ( $n = 86$ ), respectivament, i la prevalença

de la PoAD, del 10,2%. A l'any, la persistència de la PoAD era del 63,3%, la incidència del 13,3% i la remissió del 36,7%. Els pacients amb PoAD es van caracteritzar en el moment basal per una menor puntuació en el CAMCOG (50,96 envers 55,99;  $p = 0,019$ ) i una major discapacitat segons la RDRS-2 (28,36 envers 26,34;  $p = 0,017$ ). L'edat (RR = 1,064), els antecedents personals psiquiàtrics (RR = 1,790) i l'apràxia (RR = 0,841) van ser les variables que es van associar a la presència de la PoAD a l'any segons el model de regressió logística ajustat. L'índex de deteriorament funcional entre els pacients amb i sense PoAD fou de  $-16,35 \pm 21,25$  i  $-7,34 \pm 15,65$ , respectivament ( $p = 0,002$ ). L'índex de deteriorament cognitiu entre ambdós grups fou d' $11,62 \pm 19,58$  i  $7,04 \pm 17,22$ , respectivament. **Conclusions.** Un de cada cinc pacients amb MA presenta una síndrome psicòtica. La PoAD afecta l'evolució de la capacitat funcional.

## 22.

**RENDIMENT PSICOMÈTRIC DE L'ADAPTACIÓ A L'ESPANYOL DE LA QUALITY OF LIFE IN LATE-STAGE DEMENTIA SCALE (QUALID)**

S. López-Pousa, X. Planas-Pujol, D. Ballester,  
I. Pérez, A. Torrell, A. Turon-Estrada

Unitat de Recerca. Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències.  
Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària. Salt, Girona.

**Objectius.** Tot i que existeixen instruments per a l'avaluació de la qualitat de vida en pacients amb demència lleu o moderada, la seva valoració en pacients amb demència avançada és complexa. L'objectiu de l'estudi fou determinar la fiabilitat i la validesa de la validació a l'espanyol de la *Quality of Life in Late-Stage Dementia Scale* (QUALID). **Pacients i mètodes.** Estudi de validació transversal, observacional i multicèntric en pacients amb demència avançada institucionalitzats. La fiabilitat test-retest i interexaminador es va determinar mitjançant el càlcul del coeficient de correlació intraclasse (ICC) i la consistència interna mitjançant l'alfa de Cronbach. La validesa es va determinar mitjançant el càlcul del coeficient rho d'Spearman entre la QUALID i una escala visual analògica (EVA) de qualitat de vida i la comparació de la puntuació de la QUALID entre pacients allitats 24 hores, parcialment allitats i no allitats. **Resultats.** La mostra estava formada per 160 pacients, el 76,9% dels quals eren dones, i la mitjana d'edat fou de  $82,7 \pm 11,6$  anys. La fiabilitat interexaminador fou de 0,85, i la fiabilitat test-retest, de 0,74. La consistència interna va obtenir un resultat  $\alpha = 0,72$ . La validesa de criteri concurrent respecte a l'EVA i la puntuació total de la QUALID fou de  $-0,385$  ( $p < 0,01$ ). Respecte a la validesa de constructe discriminant, la QUALID va mostrar puntuacions significativament diferents entre pacients allitats 24 hores, parcialment allitats i no allitats (Kruskal-Wallis = 16,01;  $df = 2$ ;  $p < 0,01$ ). **Conclusions.** Els resultats de la validació de la versió espanyola de la QUALID mostren que l'escala té unes propietats de fiabilitat i validesa apropiades.

## 23.

### RELACIÓ ENTRE ELS SÍMPTOMES PSICOLÒGICS I CONDUCTUALS I LA QUALITAT DE VIDA EN PACIENTS AMB DEMÈNCIA AVANÇADA

J. Garre-Olmo, X. Planas-Pujol, J. Vilalta-Franch, D. Juvinyà, I. Pérez, A. Torrell

Unitat de Recerca. Unitat de Valoració de la Memòria i les Demències. Hospital Santa Caterina. Institut d'Assistència Sanitària. Salt, Girona.

**Objectius.** Els símptomes psicològics i conductuals de la demència (SPCD) són freqüents durant l'evolució de la malaltia i provoquen efectes negatius sobre el pacient i el curador. L'objectiu de l'estudi fou determinar la relació entre els SPCD i la qualitat de vida en pacients amb demència avançada institucionalitzats. **Pacients i mètodes.** Estudi transversal, observacional i multicèntric en pacients amb demència avançada institucionalitzats. La valoració de la freqüència i la gravetat dels SPCD es va realitzar mitjançant el *Neuropsychiatric Inventory-Nursing Home* (NPI-NH) i la qualitat de vida es va determinar mitjançant la versió espanyola de la *Quality of Life in Late-Stage Dementia Scale* (QUALID). Ambdós instruments van ser administrats als curadors formals. La relació entre els SPCD i la qualitat de vida es va determinar mitjançant el coeficient de correlació rho d'Spearman entre les puntuacions de l'NPI-NH i la QUALID. **Resultats.** La mostra estava formada per 160 pacients, el 76,9% dels quals eren dones, i la mitjana d'edat fou de  $82,7 \pm 11,6$  anys. La puntuació mitjana de la QUALID fou de  $23,4 \pm 6,9$  punts, i la de l'NPI-NH, de  $8,8 \pm 10,5$  punts. Els SPCD amb una freqüència superior al 10% van ser agitació (29,4%;  $n = 47$ ), la conducta motora anòmala (21,9%;  $n = 35$ ), la irritabilitat (18,1%;  $n = 29$ ), l'ansietat (16,3%;  $n = 26$ ) i la depressió i les al·lucinacions (11,9%;  $n = 19$ ). La correlació global entre l'NPI-NH i la QUALID fou de 0,619 ( $p < 0,001$ ). Les subescales de l'NPI-NH que van presentar una associació significativa amb la QUALID van ser l'agitació ( $\rho = 0,331$ ;  $p < 0,001$ ), la depressió ( $\rho = 0,379$ ;  $p < 0,001$ ), la irritabilitat ( $\rho = 0,207$ ;  $p = 0,009$ ) i l'ansietat ( $\rho = 0,157$ ;  $p = 0,048$ ). **Conclusions.** La qualitat de vida del pacient amb demència avançada es veu negativament afectada per la presència d'agitació, depressió, irritabilitat i ansietat. Intervencions farmacològiques i no farmacològiques dirigides a controlar l'estat

d'ànim d'aquests pacients podrien ajudar a mantenir la seva qualitat de vida.

## 24.

### EFICÀCIA DE LA 4-AMINOPIRIDINA EN EL TRACTAMENT DE PACIENTS DIAGNOSTICATS D'ATÀXIA AMB DOWN-BEAT NYSTAGMUS

R. Martínez<sup>a,b</sup>, D. Genís<sup>a</sup>, L. Ramió-Torrentà<sup>a</sup>, F. Márquez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unitat de Malalties Neurodegeneratives. Secció de Neurologia.

Hospital Universitari Dr. Josep Trueta. Girona. <sup>b</sup> Fundació Salut Empordà. Hospital de Figueres. Figueres, Girona.

**Introducció.** L'atàxia amb down-beat nystagmus (DBN) és una malaltia neurodegenerativa infreqüent que s'inicia amb episodis d'inestabilitat i DBN, seguits d'una lenta progressió a atàxia de tipus vestibulo-cerebel·losa. Estudis recents semblen mostrar l'eficàcia dels bloquejadors de canals de potasi 3,4-diaminopiridina i 4 aminopiridina (4-AP) pel tractament d'aquesta entitat. El nostre objectiu ha estat la valoració de la seguretat de la 4-AP i la seva eficàcia en el tractament de l'atàxia amb DBN mitjançant l'escala de Berg. **Pacients i mètodes.** Es realitza un estudi pilot. A 14 pacients diagnosticats d'atàxia amb DBN se'ls proposa tractament amb 4-AP. Onze accepten i dos abandonen precoçment per voluntat pròpia. Es valora l'estat de l'equilibri mitjançant protocol de filmació de l'escala de Berg i el DBN abans i als quatre mesos de tractament. Es comparen puntuacions entre pre i postractament, i es registren els efectes adversos. **Resultats.** Fàrmac ben tolerat, sense efectes secundaris en dosis de 20 mg/dia. El 30% de pacients van presentar una milloria objectiva a la puntuació. Entre les visites basal i als quatre mesos hi va haver una milloria mitjana a les puntuacions de l'escala de Berg de 7 punts, amb un rang entre 4 i 21. Només un malalt punta pitjor als quatre mesos. Els pacients refereixen també una major independència per efectuar les activitats de la vida diària. Un pacient recupera la deambulació. El DBN no va presentar canvis significatius. **Conclusions.** La 4-AP és ben tolerada pel pacients amb atàxia amb DBN. El tractament millora l'equilibri, tal com és valorat per l'escala de Berg, en un 33% de pacients de forma consistent. S'haurien de realitzar estudis a major escala per valorar millor l'eficàcia d'aquest fàrmac.