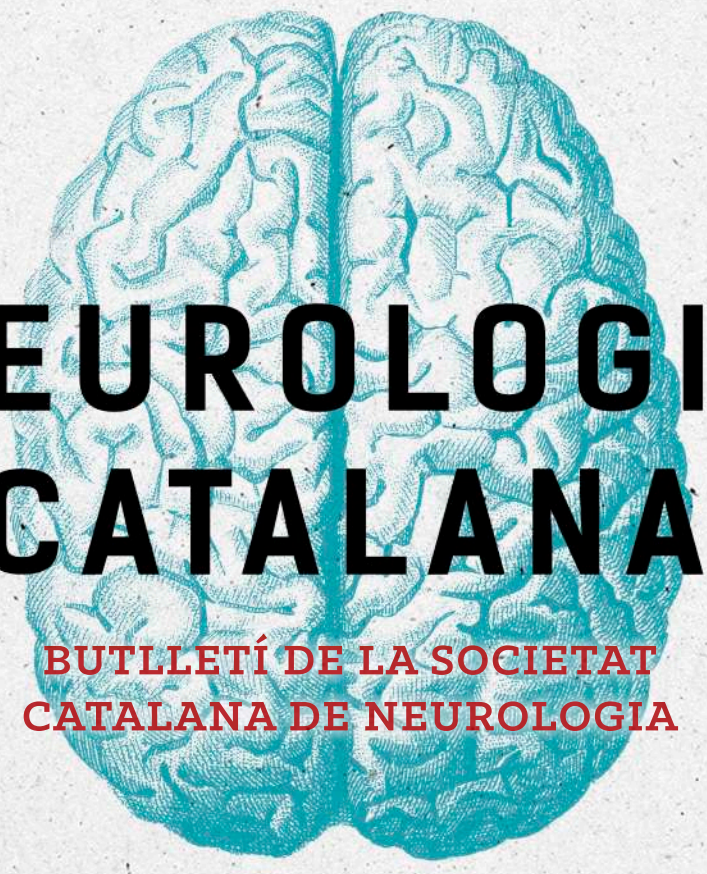
ISSN 2013-1186

NÚMERO
44
JULIOL
2021



NEUROLOGIA CATALANA

BUTLLETÍ DE LA SOCIETAT CATALANA DE NEUROLOGIA

L'Acadèmia

Societat Catalana de Neurologia

FUNDACIÓ SOCIETAT CATALANA DE NEUROLOGIA

SUMARI

1.	Editorial	4
2.	La controvèrsia: Deteriorament cognitiu i atròfia cerebral: utilitat en la presa de decisions terapèutiques en l'esclerosi múltiple	5
3.	En el punt de mira: International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis 2020 Update	11
4.	Resum XXV Reunió Anual	14
5.	Entrevista: Dra. Dolores Cocho	17
6.	Neurologia catalana al món	19
7.	Notícies	24
8.	L'espai del resident	27
9.	El racó literari	32
10.	Històries de la història de la Neurologia Catalana: Museu Arxiu Històric de la SEN. Conèixer el passat, reflexionar el present, investigar el futur de la neurologia	34
11.	El Català Neurològic és fàcil	36
12.	Repte en imatge clínica	37

MEMBRES D'HONOR

Dr. Josep Mª Aragonés Ollé
Dr. Lluís Barraquer-Bordas
Dr. Agustí Codina Puiggrós
Dr. Emilio Fernández-Álvarez
Dr. Josep Mª Grau-Veciana
Dr. Vladimir Hachinski
Dr. Jun Kimura
Dr. Romà Massot Punyet
Dr. Lluís Montserrat Obiols
Dr. Joan Obach Tuca
Dr. Carlos Oliveras de la Riva
Dr. Jaume Peres-Serra
Dr. Adolf Pou-Serradell
Dr. Ciril Rozman
Dr. Feliu Titus Albareda
Dr. Eduard Tolosa Sarró
Dr. Francesc Graus Ribas

JUNTA DIRECTIVA

President
Dr. Yaroslau Compta

Vicepresidenta
Dra. Elvira Munteis

Secretaria
Dra. Alicia Garrido

Tresorera
Dra. Ana Tercero

Vocal
Dra. Carmen Tur

Vocal
Dr. Victor Obach

COMITÈ EDITORIAL

Dres. Elvira Munteis i Carmen Tur Editores en Cap
Dr. Adrià Arboix
Dr. Oriol de Fàbregues
Sra. M. Antònia Julià Berruezo
Dra. Elisa Cuadrado Grup Vascular
Dr. José Vicente Hervás Grup Esclerosi Múltiple
Dr. Àlex Quílez Grup Epilèpsia
Dra. Carla Abdelnour Grup Cognició i Conducta
Dra. Montse Olivé Grup Neuromuscular
Dres. Neus Fabregat i Natàlia Mas Grup Cefalees
Dra. Dolores Vilas Grup Trastorns del Moviment

GRUPS D'ESTUDI

MALALTIES VASCULARS CEREBRALS
Dr. Pol Camps Coordinador
Dr. Manuel Gómez-Choco Secretari

CEFALEES
Dr. Jordi Sanahuja Coordinador
Dra. Marta Torres Secretària

ESCLEROSI MÚLTIPLE
Dra. Yolanda Blanco Coordinadora
Dra. Ester Moral Secretària

TRASTORNS DEL MOVIMENT
Dra. Mariateresa Buongiorno Coordinadora
Dra. Claustre Pont Secretària

COGNICIÓ I CONDUCTA
Dr. Joan Bello Coordinador
Dra. M. Dolores López Villegas Secretària

EPILÈPSIA
Dr. Francisco José Gil Coordinador
Dr. Jordi Ciurans Secretari

NEUROMUSCULAR
Dra. Aida Alejaldre Coordinadora
Dra. Maria Salvadó Secretària

RESIDENTS
Dr. Andreu Vilaseca Coordinador
Dr. Roger Collet Secretari

TRASTORNS DEL SON
Dr. Karol Uscamaita Coordinador
Dr. Carles Gaig Secretari

SECRETARIA TÈCNICA

Rosa Roda / Mireia Cañadas **Suport Serveis**
butlletiscn@suportserveis.com - scn@suportserveis.com - www.scneurologia.cat - twitter: @SCatalanaNeuro
Carrer Calvet 30, 08021 Barcelona - T. 93 201 75 71 - M. 600 50 59 22

EDITORIAL

Dra. Elvira Munteis
Editora en cap
Vicepresidenta de l'SCN

Dra. Carmen Tur
Editora en cap
Vocal de l'SCN

Dr. Yaroslau Compta
President de l'SCN

Benvolgudes sòcies,
Benvolguts socis,

Tornem a ser aquí, en ple estiu i amb el desig de tots plegats de gaudir d'unes merescudes vacances.

Us fem arribar l'edició N44 del Butlletí amb el resum de la darrera Reunió Anual de la nostra societat, que com l'any passat ha hagut de ser virtual, però que ha estat tot un èxit tant d'assistència com de qualitat científica.

Així mateix inclou les seccions ja habituals com són "La Controvèrsia", en aquest número a càrrec del Grup d'Estudi d'Esclerosi Múltiple, i "El Punt de Mira", per part del Grup d'Estudi de Neuromuscular.
Com no podia faltar, hi trobareu també l'aportació dels nostres residents amb la discussió i resolució del cas del número anterior (N43) i la secció sempre sorprenent del "Repte en Imatge Clínica".

No us perdeu la interessant entrevista en aquesta ocasió a la Dra. Dolores Cocho, de l'Hospital de Granollers.

I no ens oblidem les seccions dedicades a la nostra història "Històries de la Història de la Neurologia Catalana", on visitarem amb el relat del seu director, el Dr. Miquel Balcells, el Museu Arxiu històric de la SEN, on trobem material divers que representa la història de la neurologia catalana.

Finalment teniu els espais "El Català Neurològic és Fàcil", on podreu seguir aprenent noves expressions, i "El Racó Literari", on gaudireu de la poesia de Felícia Fuster, Carles Duarte, Gerard Vergés, Ponç Pons i Pere Casaldàliga.

Agrair com sempre a tots els col·laboradors les seves aportacions que ens permeten tirar endavant de nou El Butlletí.

Amb el desig que aquesta cinquena onada de la COVID-19 la puguem controlar el més aviat possible, cuideu-vos molt i esperem que pugueu gaudir d'un bon i saludable estiu.

Dra. Elvira Munteis i Dra. Carmen Tur
Editores del Butlletí Neurologia Catalana

Dr. Yaroslau Compta
President SCN

LA CONTROVÈRSIA

SI Deteriorament cognitiu i atròfia cerebral: utilitat en la presa de decisions terapèutiques en l'esclerosi múltiple

Dra. Sara Llufriu Duran
Servei de Neurologia
Hospital Clínic
Barcelona

L'esclerosi múltiple (EM) s'ha etiquetat com "la malaltia de les mil cares" a conseqüència de la simptomatologia amb què es manifesta, la qual pot ser molt variable tant en el tipus d'afectació neurològica com en la seva intensitat. En els últims anys, s'ha donat una major rellevància a alguns símptomes que clàssicament havien estat poc valorats com la fatiga i el deteriorament cognitiu, però que impacten d'una forma molt marcada en la qualitat de vida dels pacients.

El deteriorament cognitiu és un símptoma freqüent en l'EM, i es calcula que afecta fins el 40-60% de les persones que pateixen aquesta malaltia. Afecta principalment la velocitat de processament de la informació i la memòria episòdica, i rarament pot arribar a produir una demència (1). És una causa freqüent de pèrdua de capacitat laboral, i influeix molt tant a escala personal com social. Es fa més prevalent a mesura que la malaltia evoluciona, però ja es pot trobar en pacients amb una síndrome radiològica aïllada, és a dir, en pacients que mostren lesions suggestives d'una EM, però que no han presentat brots o altres manifestacions de la malaltia. De fet, l'evolució d'aquest símptoma sol ser insidiós i més marcat a partir dels 5 anys de l'inici de la malaltia, encara que s'han descrit casos amb empitjorament aguts, anomenats brots cognitius aïllats. Alguns aspectes demogràfics, com el gènere masculí, o de la malaltia, com l'elevada activitat o discapacitat, es relacionen amb un risc més elevat de desenvolupar deteriorament cognitiu. De forma oposada, l'escolaritat i, en general, la reserva cognitiva o un estil de vida intel·lectualment enriquit, poden ser factors protectors i ajudar a mitigar els efectes del dany cerebral sobre el rendiment cognitiu (2).

S'han proposat diversos tests cognitius que poden ajudar a identificar aquells pacients amb deteriorament, encara que no substitueixen a una avaluació neuropsicològica formal completa. Alguns dels més utilitzats són el Symbol Digit Modalities Test (SDMT) o el Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT) que avaluen la velocitat de processament de la informació, l'atenció i la memòria de treball de forma ràpida, i formen part de la Brief Repeatable Battery o bateria de Rao (3). Alguns dels inconvenients per la seva aplicació a la pràctica clínica habitual és la limitació del temps de les visites per part del neuròleg, també la manca de personal que realitzi avaluacions neuropsicològiques en determinats centres i la falta d'un criteri unificat per considerar el llindar de deteriorament cognitiu en aquesta malaltia.

Gràcies als estudis de neuroimatge amb ressonància magnètica hem sabut que el deteriorament cognitiu està relacionat al dany de la substància grisa, tant a la presència de lesions corticals, com d'atròfia en regions eloqüents com el tàlem (1). A més, la pèrdua de volum cerebral s'associa a un major risc d'empitjorament cognitiu al llarg del temps. En els últims anys, a través d'estudis de ressonància funcional i d'imatge de difusió, s'ha vist la rellevància del dany de les connexions de la substància blanca que provoca una alteració del flux de la informació entre les regions de la xarxa neuronal (4). De fet, s'ha hipotetitzat que inicialment les funcions cognitives estan preservades malgrat la presència del dany cerebral, però que quan aquest dany sobrepassa la capacitat de compensació apareixen els dèficits.

Malgrat que s'ha avançat en el coneixement de les bases fisiopatològiques del deteriorament cognitiu a l'EM, no s'ha establert l'eficàcia de cap tractament farmacològic simptomàtic (5). Es considera que les teràpies modificadores de la malaltia poden ajudar a reduir la probabilitat de progressió dels dèficits, però encara no està clar si els tractaments d'alta intensitat poden ser superiors als tractaments considerats de primera línia. Diversos estudis han conclòs que l'entrenament cognitiu és eficaç per millorar els dèficits, però la qualitat de l'evidència encara és baixa. En aquesta línia, una metanàlisi recent reporta un efecte moderat de la rehabilitació cognitiva sobre el rendiment a curt termini. Aquest efecte beneficiós no sembla persistir en el temps si no es manté el tractament, pel que és recomanable repetir o mantenir l'entrenament (6). Avui en dia, les noves tecnologies poden ajudar els pacients a tenir un accés més global a les eines de rehabilitació que en el passat no haguessin estat disponibles per a pacients amb limitacions de mobilitat o pels que tenen dificultat per compaginar la vida laboral o personal amb la realització d'un entrenament cognitiu. De fet, al nostre territori s'han desenvolupat eines telemàtiques de rehabilitació cognitiva, com la Guttmann Neuropersonaltrainer® (GNPT®) i l'EM Line!, que permeten tenir accés a l'entrenament des del propi domicili i poden ajudar a complementar l'entrenament presencial i la rehabilitació física.

Totes aquestes dades reforcen la utilitat de realitzar una valoració cognitiva en els pacients amb EM. Aquesta informació tindrà implicacions pronòstiques i pot propiciar l'aplicació de canvis a l'estil de vida per incrementar la reserva cognitiva o la prescripció de la

rehabilitació cognitiva. D'aquesta manera, es pot potenciar el manteniment de l'activitat laboral i personal, i la qualitat de vida de les persones que pateixen EM. La detecció dels dèficits cognitius es pot promoure a través de l'aplicació de bateries curtes o la implicació d'altres professionals de la salut en la realització de tests de cribratge com les infermeres especialitzades o altre personal de suport. També amb l'ús d'eines electròniques com el Processing Speed Test (PST) o l'eMS-Pic. D'aquesta forma es podrien identificar millor els pacients que necessitin una valoració neuropsicològica completa sense sobrecarregar la consulta neurològica i, a la vegada, proporcionar una avaluació més integral del pacient. El monitoratge dels dèficits cognitius també pot ajudar a propiciar l'accés dels pacients a la rehabilitació cognitiva i la promoció de les activitats intel·lectuals. I finalment, pot permetre identificar brots cognitius o progressió de la malaltia, i per tant, fer més accessible a fàrmacs de major intensitat o per pacients amb formes progressives de l'EM.

Els pacients amb EM presenten una major pèrdua de volum cerebral relacionada amb el component neurodegeneratiu de la malaltia. L'atròfia cerebral predomina a la substància grisa i afecta especialment a estructures de gran rellevància en el manteniment de les funcions cognitives com el sistema límbic o l'escorça parietal. Diversos estudis han demostrat que la pèrdua de volum cerebral està molt relacionada amb l'alteració cognitiva i també amb la discapacitat del pacient en general. Malgrat això, hi ha motius tècnics que impedeixen la quantificació dels canvis de volum. Per mesurar de forma fiable els petits canvis volumètrics al llarg del temps és necessari comptar amb seqüències estructurals d'alta definició com el 3D T1-MPRAGE, i els controls haurien de fer-se idealment amb el mateix protocol d'adquisició i la mateixa màquina de ressonància magnètica (7). Avui en dia, s'han desenvolupat noves eines automatitzades que poden proporcionar al radiòleg i al neuròleg una informació quantitativa i objectiva al llarg del temps sobre l'evolució d'un pacient concret, i saber el que s'allunya respecte a una població d'edat similar. S'ha de tenir en consideració, però, que els experts recomanen tenir en compte els possibles factors fisiològics i tècnics que poden influir en aquestes mesures (7). Quan identifiquem un pacient amb un empitjorament ràpid del volum cerebral podem intuir que el pacient presenta una malaltia més severa i que els símptomes com el deteriorament cognitiu empitjoraran més al llarg del temps. Fan falta llindars i una disponibilitat generalitzada d'aquesta mesura per poder arribar a formular guies clíniques aplicables individualment que ajudin a prendre decisions sobre el monitoratge o tractament en els pacients. S'ha proposat el concepte de NEDA-4, o manca d'evidència d'activitat de la malaltia que inclou l'absència de pèrdua de volum cerebral major al descrit en persones sanes (0,4% de pèrdua de volum cerebral anual) juntament amb l'absència de brots, l'augment de la discapacitat o l'aparició de noves lesions durant el seguiment. Aquest llindar s'hauria de revisar, ja que probablement la pèrdua d'un percentatge similar en aquells pacients amb poca reserva, gran nombre de lesions cerebrals o un rendiment cognitiu al límit pugui tenir un impacte major. Malgrat això, la manca d'evolució ràpida de l'atròfia cerebral pot ajudar a intuir que la malaltia està millor controlada, principalment pel component neurodegeneratiu associat (8).

En conclusió, encara que en l'àmbit pràctic avui en dia sigui difícil monitorar els pacients amb EM mitjançant l'avaluació cognitiva i de l'atròfia cerebral a la consulta, val la pena modificar el nostre punt de vista per integrar aquests aspectes que proporcionen una visió més holística del pacient, ajustant-nos millor a les necessitats i risc d'evolució de cada persona.

BIBLIOGRAFIA

(1) Benedict RHB, Amato MP, DeLuca J, Geurts JJG (2020). Lancet Neurol. Oct;19(10):860-871. doi: 10.1016/S1474-4422(20)30277-5. Cognitive impairment in multiple sclerosis: clinical management, MRI, and therapeutic avenues.

(2) Lopez-Soley E, Solana E, Martínez-Heras E, et al (2020). Front Neurol. Oct 30;11:581700. doi: 10.3389/fneur.2020.581700. Impact of Cognitive Reserve and Structural Connectivity on Cognitive Performance in Multiple Sclerosis.

(3) Kalb R, Beier M, Benedict R et al. (2018). Recommendations for cognitive screening and manage-ment in multiple sclerosis care. Mult Scler Nov;24(13):1665-1680. doi: 10.1177/1352458518803785.

(4) Llufriu S, Martinez-Heras E, Solana E, Sola-Valls N, et al (2016). Structural networks involved in atten-tion and executive functions in multiple sclerosis. Neuroimage Clin. Dec 5;13:288-296. doi: 10.1016/j.nicl.2016.11.026. eCollection 2017.PMID: 28050344.

(5) DeLuca J, Chiaravalloti ND, Sandroff BM (2020). Treatment and management of cognitive dysfuncti-on in patients with multiple sclerosis. Nat Rev Neurol. Jun;16(6):319-332. doi: 10.1038/s41582-020-0355-1.

(6) Amatya B, Khan F, Galea M (2019). Rehabilitation for people with multiple sclerosis: an overview of Cochrane Reviews. Cochrane Database Syst Rev. Jan 14;1(1):CD012732. doi: 10.1002/14651858.CD012732.pub2.

BIBLIOGRAFIA

(7) Sastre-Garriga J, Pareto D, Battaglini M et al MAGNIMS study group (2020) MAGNIMS consensus recommendations on the use of brain and spinal cord atrophy measures in clinical practice. Nat Rev Neurol. Mar;16(3):171-182. doi: 10.1038/s41582-020-0314-x.

(8) University of California, San Francisco MS-EPIC Team; Cree B, Hollenbach J, Bove R, et al. (2019). Silent progression in disease activity-free relapsing multiple sclerosis. Ann Neurol. May;85(5):653-666. doi: 10.1002/ana.25463.

NO Deteriorament cognitiu i atròfia cerebral: utilitat en la presa de decisions terapèutiques en l'esclerosi múltiple

Dr. Luís Brieva
Servei de Neurologia
Hospital Universitari Arnau de Vilanova
Lleida

El monitoratge cognitiu és una eina prometedora per al seguiment de pacients amb esclerosi múltiple (EM). De fet, el deteriorament cognitiu s'associa amb marcadors de ressonància magnètica (RM) en EM (1).

No obstant això, les bateries neuropsicològiques (NPS) de l'EM són llargues i el monitoratge cognitiu no és actualment part de l'atenció estàndard.

Les demandes substancials de temps i recursos de l'avaluació neuropsicològica són obstacles per a la incorporació del monitoratge cognitiu de rutina en l'atenció estàndard per a pacients amb EM. Necessitem eines de monitoratge cognitiu validades que es puguin incorporar de forma pràctica i transparent en l'entorn clínic. Les tasques han de ser eficients pel que fa a temps i recursos, amb fàcil incorporació als registres mèdics.

Les dades electròniques de tasques basades en tauletes podrien integrar-se amb registres mèdics electrònics per promoure el monitoratge cognitiu com atenció estàndard. Però perquè l'avaluació NPS sigui una rutina i formi part de les variables amb les quals es prenen decisions en la pràctica clínica, queden diversos problemes per resoldre.

Les definicions de deteriorament cognitiu varien entre els estudis afectant les estimacions epidemiològiques. El deteriorament cognitiu es defineix típicament com un acompliment deficient en 2 o 3 de diverses tasques, el que condueix a grups heterogenis i mal definits de pacients amb dèficits en la velocitat, la memòria o altres dèficits. Requerim un fenotipat cognitiu més precís dels pacients (per exemple, deteriorament aïllat de la memòria, deteriorament de la velocitat i de la memòria). Això és fonamental per a la investigació de neuroimatge que té com a objectiu identificar les bases neuronals de les funcions.

Encara que l'EM condueix a dèficits en múltiples dominis cognitius en grup (2,3) sabem poc sobre la variabilitat en l'expressió dels dèficits cognitius individualment (patrons de dèficits aïllats vs concurrents). També es desconeix si els dèficits en un domini cognitiu (per ex. velocitat) contribueixen a la disfunció en altres dominis (per ex. memòria).

Encara que la velocitat i la memòria estan correlacionades en l'EM, també ho estan en persones sanes (4). La precaució contra la presumpció de vincles causals entre funcions correlacionades s'estén a les expectatives del tractament: és incorrecte suposar que la millora en una funció (per ex. La memòria de treball) millorarà l'acompliment en una funció correlacionada (per ex. La memòria episòdica).

A les tasques cognitives sovint se'ls assigna una funció (per ex. SDMT i velocitat de processament), però les tasques necessàriament mesuren altres funcions (per ex. Memòria incidental). S'haurien de considerar variables compostes com a mesures més pures de funcions específiques.

Els dèficits informats pels pacients en la vida quotidiana i el rendiment de les proves cognitives sovint són diferents, això pot ser degut en part a discrepàncies entre les tasques cognitives de laboratori i les demandes cognitives de la vida real. Les habilitats cognitives s'avaluen individualment en entorns òptims (una sola tasca en una habitació silenciosa), però molts pacients informen tenir dificultats per a utilitzar diverses tasques simultàniament (p. Ex. Cuinar mentre tenen una conversa). Queda pendent la validació de procediments d'avaluació multitasca per a ús clínic que poden representar millor els dèficits cognitius del món real informats pel pacient.

Tampoc s'ha pogut fer la distinció entre les correlacions que proporciona la neuroimatge i les bases neuronals dels dèficits cognitius, ja que aquests es poden no superposar i només el coneixement de bases neurobiològiques precises, podrà ajudar a identificar dianes terapèutiques específiques (per ex. Sistemes de neurotransmissors).

No hi ha una escala d'interval per a la cognició en l'EM, i ha estat un desafiament validar els canvis en la puntuació de les proves cognitives indicatius de significació clínica (5) la qual cosa resulta un obstacle per a la interpretació dels resultats cognitius. Sobre la base de la feina amb mètriques de deambulació cronometrada, s'han suggerit punts de referència preliminars o canvis en els valors al llarg del temps (6).

Es requereixen grans estudis prospectius amb avaluació cognitiva i de RM combinada seguint als pacients recentment diagnosticats (en relació amb controls) durant molts anys per comprendre millor com progressa el deteriorament cognitiu en cada domini. Només hi ha un petit estudi d'aquest tipus que es va realitzar amb 44 pacients durant 7 anys (7).

Encara es desconeix si la prevalença de deteriorament

cognitiu en EM ha canviat quantitativament o qualitativament des de l'aprovació dels tractaments modificadors de la malaltia. Són necessaris dissenys longitudinals prospectius per millorar la comprensió del deteriorament cognitiu relacionat amb l'EM, en lloc de dependre de definicions transversals de deteriorament. Aquest és un pas necessari cap a l'ús de la cognició com un marcador de la progressió de la discapacitat i l'eficàcia del tractament.

Atròfia cerebral

En termes de predicció de resultats, els marcadors de RM més rellevants inclouen aquells que representen característiques neurodegeneratives com pèrdua de volum cerebral (VC) o "atròfia" (8). El valor predictiu transversal de la disminució de VC és bastant bo grupalment, especialment pel que fa a cognició, encara que el valor predictiu en pacients individuals no s'ha estudiat amb gran detall i ha diferències entre els paquets de programari utilitzats per a l'anàlisi de VC (9).

Amb l'arribada de les imatges de camp alt i les tècniques de segmentació d'imatges, la precisió de les mesures d'atròfia cerebral s'ha tornat prou alta per detectar petits canvis en el VC a grupalment que són clínicament significatius després de 5 a 10 anys de seguiment (10). Les mesures d'atròfia s'utilitzen cada vegada més per determinar els efectes del tractament en els assaigs clínics aleatoritzats de l'EM. Els efectes dels fàrmacs sobre la discapacitat en tals assajos poden explicar-se en un grau substancial pels seus efectes sobre l'atròfia cerebral (11).

La taxa d'atròfia en pacients amb EM és, de mitjana, 3 vegades més ràpida que en l'envelliment normal (www.msbrainhealth.org/). La taxa normal de canvi de VC amb l'envelliment varia de <0,1% per any en adults joves a 0,5% per any en subjectes majors de 65 anys. Atès que l'edat dels pacients amb EM varia entre aquests dos extrems, es necessiten punts de tall dependents de l'edat que encara han de definir-se. El primer intent barroer d'observar els valors de tall per als canvis de VC es va basar en exploracions de RM repetides de 35 voluntaris sans escanejats de dos a quatre vegades durant períodes de fins a 12 anys (12). Es va detectar una marcada variabilitat intraindividual en el VC no només en pacients amb EM sinó també en els voluntaris sans, tot i haver estat escanejats en el mateix escàner amb el mateix protocol. Aquesta variabilitat probablement inclou la veritable variabilitat biològica en el canvi de VC (p. Ex. Relacionat amb l'hora del dia, la ingesta d'aigua i els efectes hormonals), així com per imperfeccions tècniques (com la ubicació del subjecte dins de l'escàner i artefactes de moviment).

En la pràctica de la vida real, és probable que la variabilitat intraindividual es vegi agreujada per la variabilitat tècnica incontrolada, com canvis en l'escàner, gradients, homogeneïtat de radiofreqüència (RF), bobines del receptor, seqüències de polsos i mètodes d'anàlisi.

Què es necessitaria per permetre mesuraments de VC més precisos en EM i fer inferències més creïbles sobre el desenvolupament de l'atròfia i els efectes del tractament? En primer lloc, es necessita més treball per comprendre les fonts de la variabilitat biològica en el VC en l'envelliment saludable i l'EM, especialment al voltant de l'estat d'hidratació. En segon lloc, l'adquisició d'imatges ha estandarditzat emprant millors seqüències de polsos (de contrast múltiple) i ha de monitorar utilitzant programes de control i garantia de qualitat. En tercer lloc, s'han de desenvolupar tècniques de segmentació i quantificació d'imatges que no només siguin més sòlides per adaptar-se a les variacions en l'adquisició, sinó que també estiguin més disponibles (preferiblement a la consola de l'escàner) per evitar la necessitat d'estacions de treball dedicades o altres estratègies prohibitives de processament off line. Finalment, es necessiten més dades normatives per traçar als nostres pacients en relació amb l'envelliment normal i l'EM no tractada i s'han de desenvolupar millors models estadístics per a modelar la (taxa) esperada de pèrdua de VC en funció de l'edat, la malaltia i el tractament.

Tot i ser un defensor de la neuroimatge quantitativa i reconeixent el potencial de desenvolupament de les mesures de VC, tot i dècades de dificultós treball de camp, els mesuraments d'atròfia encara no són prou fiables per guiar el tractament en pacients individuals amb EM (13).

Fins i tot si podem demostrar clarament que les mesures d'atròfia cerebral poden contribuir de manera útil a la presa de decisions clíniques, encara s'han d'implementar en les màquines de RM estàndard, disposar d'un algoritme clar i ser fàcilment interpretables pels metges i acceptable per als reguladors. Sospito que no els veurem aviat.

BIBLIOGRAFIA

(1) Rocca MA, Amato MP, De Stefano N, et al. Clinical and imaging assessment of cognitive dysfunction in multiple sclerosis. Lancet Neurol 2015;14:302–317.

(2) Rao SM, Leo GJ, Bernardin L, Unverzagt F. Cognitive dysfunction in multiple scle- rosis: I: frequency, patterns, and prediction. Neurology 1991;41:685–691.

(3) Benedict RH, Cookfair D, Gavett R, et al. Validity of the Minimal Assessment of Cognitive Function in Multiple Sclerosis (MACFIMS). J Int Neuropsychol Soc 2006; 12:549–558.

(4) Parmenter BA, Testa SM, Schretien DJ, Weinstock-Guttman B, Benedict RH. The utility of regression-based norms in interpreting the minimal assessment of cognitive function in multiple sclerosis. J Int Neuropsychol Soc 2010;16:6–16.

BIBLIOGRAFIA

(5) Benedict RH, Walton MK. Evaluating cognitive outcome measures for MS clinical trials: what is a clinically meaningful change? Mult Scler 2012;18:1673–1679.

(6) Morrow SA, Drake A, Zivadinov R, Munschauer F, Weinstock-Guttman B, Benedict RH. Predicting loss of employment over three years in multiple sclerosis: clinically meaningful cognitive decline. Clin Neuropsychol 2010;24:1131–1145.

(7) Deloire MS, Ruet A, Hamel D, Bonnet M, Dousset V, Brochet B. MRI pre- dictors of cognitive outcome in early multiple sclerosis. Neurology 2011;76: 1161–1167.

(8) Vidal-Jordana A, Sastre-Garriga J, Rovira A, et al. Treating relapsing-remitting multiple sclerosis: Therapy effects on brain atrophy. J Neurol 2015; 262(12): 2617–2626.

(9) Wang C, Beadnall HN, Hatton SN, et al. Automated brain volumetrics in multiple sclerosis: A step closer to clinical application. J Neurol Neurosurg Psychiatry. Epub ahead of print 12 April 2016. DOI: 10.1136/jnnp-2015-312304.

(10) Jacobsen C, Hagemeier J, Myhr KM, et al. Brain atrophy and disability progression in multiple sclerosis patients: A 10-year follow-up study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2014; 85(10): 1109–1115.

(11) Sormani MP, Arnold DL and De Stefano N. Treatment effect on brain atrophy correlates with treatment effect on disability in multiple sclerosis. Ann Neurol 2014; 75(1): 43–49.

(12) De Stefano N, Stromillo ML, Giorgio A, et al. Establishing pathological cut-offs of brain atrophy rates in multiple sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2016; 87(1): 93–99.

(13) Azevedo CJ and Pelletier D. Whole-brain atrophy: Ready for implementation into clinical decision- making in multiple sclerosis? Curr Opin Neurol. Epub ahead of print 8 April 2016. DOI: 10.1097/ WCO.0000000000000322.

Comentari sobre...

International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis 2020 Update

Pushpa Narayanaswami, MBBS, DM, Donald B. Sanders, MD, Gil Wolfe, MD, Michael Benatar, MD, Gabriel Cea, MD, Amelia Evoli, MD, Nils Erik Gilhus, MD, Isabel Illa, MD, Nancy L. Kuntz, MD, Janice Massey, MD, Arthur Melms, MD, Hiroyuki Murai, MD, Michael Nicolle, MD, Jacqueline Palace, MD, David Richman, MD, and Jan Verschuuren, MD.

Neurology® 2021;96:114-122. doi:10.1212/WNL.0000000000011124

Dra. Maria Salvadó
Servei de Neurologia
Unitat de Malalties Neuromusculars i Rares
Hospital Universitari Vall d'Hebron
Barcelona

La dificultat per a establir recomanacions basades en l'evidència per al tractament de MG, es basa en l'escassetat d'assaigs clínics aleatoritzats i controlats dissenyats correctament.

Al 2013, la Task Force de la Myasthenia Gravis Foundation of America, va reunir les opinions de 15 experts de tot el món per redactar un document que recollís les recomanacions de tractament per a la miastènia gravis (MG), publicades finalment al 2016 [1]. Aquestes guies clíniques es van actualitzar l'any 2019, incorporant-hi les novetats més destacades, després d'una revisió exhaustiva de la literatura, que incloïa els resultats de diversos assaigs clínics. Posteriorment, es va demanar novament la opinió a tots els experts per obtenir un consens i elaborar unes guies terapèutiques definitives i actualitzades per a la MG.

Aquestes noves guies van subratllar la importància dels canvis en les recomanacions prèvies en determinades intervencions terapèutiques com la timectomia, el rituximab en MG amb anticossos contra el receptor d'acetilcolina (MG RACh+) i anti-MuSK (MG MuSK+), l'eculizumab i el metotrexat. També es descriuen les recomanacions sobre l'ús precoç d'immunosupressors en el tractament de les formes oculars, l'exercici en MG i el maneig de la MG secundària a la immunoteràpia del càncer (inhibidors del punt de control immunitari o *immune checkpoint inhibitors*).

Pel que fa als **medicaments** que cal **evitar** o administrar **amb precaució** en pacients amb **MG** s'hi inclouen els següents:

Grup farmacològic	Medicament	Empitjorament MG	Recomanació ús
Antibiòtics	Aminoglucòsids	Possible	Prudent (si no hi ha alternativa)
	Quinolones	Possible	Prudent només si cal
	Macròlids	Possible	Prudent si cal
	Teletromicina	Greu	Evitar
Antiparasitàris	Cloroquina Hidroxicloroquina Quinina	Possible	Només si cal + observació estreta Quinina prohibida
Toxina botulínica		Bloqueig pre-sinàptic placa neuromuscular	Evitar

Comentari sobre...

Grup farmacològic	Medicament	Empitjorament MG	Recomanació ús
Corticoides		Transitori	Monitorització estreta
Hipolipemiants	Estatines	Possible	Evitar vs monitorització estreta
Suplements ions	Magnesi	Potencial per via endovenosa	Si estrictament necessari + monitorització
Contrast iodat Rx		Antics contrastos	Prudent (nous contrastos) + monitorització
Antiarrítmics Cardiològics Anestèsics	Betabloquejants	Possible	Prudent si cal
	Procainamida	Possible	Prudent si cal
Quelants Cd, Pb, Hg	D-penicilamina	Associació forta	Evitar
Quelants ferro	Desferrioxamina	Possible	
Vacunes vives atenuades			Contraindicades en pacients immunodeprimits
Immunoteràpia càncer	Inhibidors del punt control immunitari	Possible, poden precipitar MG de novo	Prudent en funció de l'estatus del càncer

Timectomia

Basant-se en els resultats obtinguts de l'assaig clínic aleatoritzat que comparava un grup pacients amb timectomia per cirurgia oberta i prednisona oral amb un grup de pacients amb prednisona sola [2], recomanen:

1. En pacients d'entre 18-50 anys amb MG generalitzada sense timoma, timectomia precoç, per millorar la resposta clínica, reduir la necessitat d'immunoteràpia i el nombre d'ingressos hospitalaris deguts a exacerbacions.
2. Es recomana la timectomia sobretot en pacients amb MG generalitzada AChR+ amb mala resposta o efectes adversos del tractament immunomodulador.
3. La timectomia serà electiva i quan el pacient es trobi estable clínicament.
4. La timectomia per via endoscòpica o robòtica, que es practica de forma habitual i resultats similars, son menys invasives pel pacient, però, per ara, no es disposa de dades de cap assaig clínic aleatoritzat amb aquestes tècniques.
5. No es recomana la timectomia en pacients amb MG MuSK+ o amb MG i anticossos contra LrP4 o anti-agrina.

MG ocular

Basant-se en l'evidència de diversos estudis controlats o aleatoritzats en pacients amb formes oculars de MG, es recomana:

1. Si no hi ha resposta clínica de la ptosi palpebral o la diplòpia amb inhibidors de l'acetilcolinesterasa, i els símptomes son limitants pel pacient, iniciar tractament amb immunosupressors.
2. L'immunosupressor de primera elecció seran els corticoides. Es poden afegir altres immunomoduladors o substituir-los quan els corticoides siguin poc efectius, mal tolerats o estiguin contraindicats.
3. Usar dosis baixes de corticoides, ja que les dosis elevades no han demostrat més eficàcia i evitarem efectes secundaris [3].
4. Als pacients amb anticossos anti-RACh positius, que no responen a anticolinesteràsics i que no volen o tenen contraindicat el tractament amb immunosupressors, se'ls hauria de proposar la timectomia. Nota: aquesta recomanació es basa en un meta-anàlisi que inclogué diversos estudis amb un índex d'heterogeneïtat elevat.

Rituximab

En el cas del rituximab, les recomanacions no varien respecte al consens publicat al 2016, tot i que es van incloure els resultats del primer assaig clínic aleatoritzat fase II (Beat-MG) de 2018 [4]. Els experts recomanen:

1. L'ús del rituximab com a tractament de segona línia en pacients amb MG MuSK+ i mala resposta a immunoteràpia inicial [5].
2. Com que l'eficàcia de rituximab en MG RACh+ refràctaria no s'ha pogut demostrar, es considera una opció terapèutica en pacients que no responen o que mostren manca de tolerància a altres immunosupressors.

Metotrexat

Tot i que es tracta d'un medicament immunosupressor pel qual no disposem de cap assaig clínic controlat i aleatoritzat ben dissenyat, els experts diuen que es podria considerar el seu ús en pacients amb MG generalitzada que no han tolerat o no han respost a altres immunosupressors estalviadors de prednisona amb evidència demostrada en assaigs clínics aleatoritzats.

Comentari sobre...

Eculizumab

Es recomana el seu ús, seguint les següents indicacions:

1. Pel tractament de la MG RACh positiva, greu, refractària.
2. Considerant que encara falten dades respecte a estudis de cost-efectivitat, sempre s'indica el seu ús després el fracàs d'altres immunomoduladors.
3. Cal administrar prèviament la vacunació anti-meningocòccica.
4. Cal establir encara la durada del tractament amb eculizumab per assolir i mantenir els objectius terapèutics i la seva eficàcia en altres grups de pacients MG.

Inhibidors del punt de control immunitari (ICIs)

Aquests fàrmacs immunomoduladors emprats principalment en la terapèutica del càncer avançat o metastàsic poden desenvolupar una MG de novo, quadres miasteniformes o bé desencadenar l'empitjorament clínic d'una MG.

Les recomanacions dels experts es resumeixen a continuació:

1. El risc de MG i d'altres malalties neurològiques immunomediades (p. ex. solapament MG-miositis, miositis, encefalopatia) s'han de discutir de forma individualitzada en pacients candidats a ICIs.
2. En aquests moments, no hi ha evidència de la utilitat determinació de títols d'anti-RACh prèviament a l'inici dels ICIs.
3. La MG associada a ICIs és greu generalment i amb una taxa elevada de crisis respiratòries.
4. La MG pre-existent no constitueix una contraindicació absoluta pels ICIs, almenys en pacients amb MG ben controlada (PIS de MM o millor) però:
   a. Cal ser prudent al combinar ICIs i immunosupressors pel risc d'efectes adversos potencialment greus.
   b. Cal mantenir una monitorització clínica estreta i estricta dels pacients (funció bulbar i respiratòria sobretot).
   c. Tot i que la resposta a ICIs en pacients amb immunosupressió sol ser menys evident, cal mantenir el tractament immunosupressor de la MG o reintroduir-lo abans d'inciar els ICIs en pacients amb MG en remissió.

Finalment, els revisors ens recorden que aquestes recomanacions no deixen de ser precisament això, i que no són normes estrictes. Recordeu que, especialment en pacients amb MG és important individualitzar la pauta terapèutica i revisar-la periòdicament, per ajustar-la si cal.

Per acabar, m'agradaria recomanar dues lectures relacionades amb la revisió d'aquestes guies que em semblen d'interès. Es tracta de dos articles molt diferents. El primer, resumeix les recomanacions publicades al 2019 pels experts anglesos en MG [6] i el segon, ens descriu els resultats de l'assaig clínic fase III, per a un nou fàrmac, l'efgartigimod, per al tractament de la MG generalitzada [7].

BIBLIOGRAFIA

(1) Sanders DB et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: executive summary. Neurology. 2016 Jul 26;87(4):419-25. doi: 10.1212/WNL.0000000000002790.

(2) Wolfe GI et al. MGTX Study Group. Long-term effect of thymectomy plus prednisone versus prednisone alone in patients with non-thymomatous myasthenia gravis: 2-year extension of the MGTX randomised trial. Lancet Neurol. 2019 Mar;18(3):259-268. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30392-2.

(3) Benatar M et al. Muscle Study Group (MSG). Efficacy of prednisone for the treatment of ocular myasthenia (EPITOME): A randomized, controlled trial. Muscle Nerve. 2016 Mar;53(3):363-9. doi: 10.1002/mus.24769.

(4) Nowak RJ et al. AAN 2018 Emerging science abstracts: B-cell targeted treatment in myasthenia gravis (BeatMG)- a phase 2 trial of rituximab in myasthenia gravis: topline results. Neurology 2018; 90:e2182-e2194.

(5) Whittam DH, Tallantyre EC, Jolles S, Huda S, Moots RJ, Kim HJ, Robertson NP, Cree BAC, Jacob A. Rituximab in neurological disease: principles, evidence and practice. Pract Neurol. 2019 Feb;19(1):5-20. doi: 10.1136/practneurol-2018-001899.

(6) Sussman J, Farrugia ME, Maddison P, Hill M, Leite MI, Hilton-Jones D. The Association of British Neurologists' myasthenia gravis guidelines. Ann N Y Acad Sci. 2018 Jan;1412(1):166-169. doi: 10.1111/nyas.13503.

(7) Howard, James F Jr et al. "Safety, efficacy, and tolerability of efgartigimod in patients with generalised myasthenia gravis (ADAPT): a multicentre, randomised, placebo-controlled, phase 3 trial." The Lancet. Neurology vol. 20,7 (2021): 526-536. doi: 10.1016/S1474-4422(21)00159-9.

RESUM XXV REUNIÓ ANUAL

Dra. Alícia Garrido
Secretària Societat Catalana de Neurologia
Servei de Neurologia
Hospital Clínic
Barcelona

El dia 3 de maig el Dr. Yaroslau Compta i la Dra. Elvira Munteis, president i vicepresidenta de la Societat Catalana de Neurologia, van donar el tret de sortida a la Reunió que enguany, com a Reunió Anual, ha complert 25 anys d'història, i que es va celebrar durant tota la setmana, per segon any consecutiu en format virtual degut a la pandèmia que ens va sacsejar a principis del 2020. Tot i que molts vam trobar a faltar la interacció que es produeix entre companys i companyes en aquestes ocasions, el format "en línia" ens ha permès comptar amb un públic més ampli, arribant als 473 assistents, més del doble que la darrera reunió presencial de 2019, conservant la qualitat de les discussions al voltant de les 90 comunicacions científiques presentades i disposar del material enregistrat durant les diferents sessions, que podeu trobar a l'Àrea de Socis de la web de la Societat Catalana de Neurologia i gaudir-ne fins l'octubre de 2021 www.scneurologia.cat.

La Dra. Mar Carreño, referent en epilèpsia, va ser la responsable d'encetar la Reunió, amb la Conferència Inaugural titulada *"Diagnosticar i tractar l'epilèpsia en el 2021. Què ha canviat en els últims 15 anys?"* on va repassar de forma extensa les millores en l'eficàcia i tolerabilitat del tractament de l'epilèpsia, particularment en els casos farmacoresistents, on la utilització d'innovadores teràpies dirigides a l'etiologia de les crisis, o l'ús d'estratègies no farmacològiques com la cirurgia cada cop menys invasiva o la neuroestimulació, han jugat un paper important. Tot seguit la Dra. Cristina Izquierdo, i el Dr. Carles Mesia van participar a la sessió de controvèrsia, centrada en si la genètica ha canviat o canviarà la pràctica clínica en l'àmbit de la neurooncologia. Ambdós ponents van defensar les seves postures a favor i en contra respectivament, basant-se en l'evidència científica actual i concloent que els coneixements en matèria genètica han permès definir els fenotips molecular dels tumors cerebrals, han aportat important informació pronòstica, i són útils en el disseny de tractaments personalitzats dirigits contra les alteracions moleculars de cada tumor. La jornada va continuar amb la ja clàssica Taula Rodona *"Cinc coses noves que hem de saber sobre..."* en aquesta ocasió amb excel·lents sessions sobre les troballes més recents en els camps de la patologia vascular cerebral (presentada pel Dr. Xavier Ustrell), els trastorns del moviment (presentada per la Dra. Núria Caballol), els trastorns cognitius (presentada pel Dr. Joan Bello i la Dra. Mª Dolores López Villegas), i per primera vegada en neuropediatria (presentada pel Dr. David Gómez Andrés). L'última taula rodona del dilluns sobre la recentment aprovada llei de l'eutanàsia, va estar moderada pel Dr. Albert Tuca, coordinador de la Unitat de suport i cures pal·liatives en càncer de l'Hospital Clínic de Barcelona, i va tenir una gran acollida entre els assistents. A la taula formada per la Sra. Núria Terribas, vicepresidenta del Comitè de Bioètica de Catalunya, com a representant de bioètica, la Dra. Raquel Sánchez-Valle, cap del servei de Neurologia, i cap de la Unitat d' Alzheimer i altres trastorns cognitius de l'Hospital Clínic de Barcelona, la Dra. Mar Tintoré cap assistencial del CEMCAT (Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya) i del servei de Neuroimmunologia i del Comitè Ètic Assistencial i el Dr. Pol Camps Renom, neuròleg de la Unitat d'Ictus i de la Unitat de dany cerebral catastròfic de l'Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, es van revisar les característiques tècniques i jurídiques de la llei, els canvis administratius a realitzar a nivell assistencial, i les implicacions ètiques de l'eutanàsia en l'entorn dels pacients neurològics.

El dimarts va ser el torn del Grup d'Estudi de la Cognició i la Conducta, i del Grup de Trastorns del Moviment, amb les seves respectives sessions de comunicacions orals. Cal destacar la sessió d'actualització en la demència ràpidament progressiva, a càrrec del Dr. Oriol Grau, la Dra. Raquel Sánchez-Valle i el Dr. Francesc Graus, on es va fer una repassada a l'aproximació diagnòstica a aquesta complexa síndrome, que representa un 4% dels ingressos hospitalaris en neurologia, i que és causada freqüentment per malalties prioniques, però en alguns casos també per etiologies potencialment tractables. En el torn del Grup de Trastorns del Moviment es va poder escoltar una sessió bàsica titulada *"Seqüenciació de l'ARN monocel·lular en la malaltia de Parkinson"* a càrrec del Dr. Ernest Arenas, i una de més clínica sobre malaltia de Parkinson i disautonomia presentada pel Dr. Juan Carlos Gómez Esteban. En la mateixa tarda del dimarts el Dr. Enric Álvarez i el Dr. Javier Pagonabarraga van protagonitzar un diàleg entre psiquiatria i neurologia centrat en la depressió en les malalties neurològiques.

Els Grups d'Estudi d'Epilèpsia i Patologia Vascular Cerebral van realitzar les seves sessions el dia 5 de maig, amb interessants ponències presentades en el torn de les comunicacions orals entre les quals en va resultar premiada la Dra. Marina Guasch Jiménez, pel seu treball *"Impacte de la infecció per COVID-19 en el pronòstic dels pacients amb ictus isquèmic"*. Ressaltar la intervenció estel·lar del Prof. Rustam Al-Shahi Salman, cap del grup de recerca cerebro-vascular de la Universitat d'Edinburg i destacat en l'estudi de les hemorràgies cerebrals titulada *"Some surprising recent findings about intracerebral haemorrhage"*, on entre d'altres aspectes va presentar els resultats de l'estudi *RESTART* publicat el 2019 a la revista *Lancet*, que va avaluar els efectes de restablir vs suspendre el tractament antitrombòtic en el risc de recurrències hemorràgiques simptomàtiques en pacients amb ictus hemorràgic. La jornada va seguir amb el Grup de Residents on el Dr. Álex Iranzo va oferir una revisió dels trastorns del son en malalties neurològiques, seguit per una brillant ponència per part del Dr. Adrià Arboix sobre signes clàssics en l'exploració neurològica. El dia va finalitzar amb la presentació dels pòsters estel·lars, tots de gran qualitat i

RESUM XXV REUNIÓ ANUAL

interès entre els que destaca la guanyadora del *Premi Lluí Barraquer Bordas* al millor pòster, la Dra. Míriam Paul Arias, pel seu treball *"Comparació i valor predictiu de les classificacions etiològiques de l'hemorràgia intracerebral"*.

El dijous vam poder gaudir de les sessions dels Grups d'Estudi de Cefalees i Malalties Neuromusculars. En la primera es va revisar, de manera multidisciplinar, l'abordatge diagnòstic i terapèutic de la Hipertensió Intracranial Idiopàtica, amb la intervenció d'una representant de neurooftalmologia, la Dra. Lorena Solé, la Dra. Marta Torres Ferrús com a representant de Neurologia i la Dra. Katiuska Rosas com a representant de neurocirurgia. Anteriorment, en un simposi patrocinat per la indústria i moderat per la Dra. Patricia Pozo titulat *"Trencant mites de migranya"*, es van repassar els tractaments actuals disponibles per aquesta freqüent entitat. En el torn de les malalties neuromusculars, a part de les comunicacions orals, es va poder escoltar una actualització sobre l'alteració del sistema nerviós autònom en patologies neuromusculars, presentada per la Dra. Judith Navarro i una actualització en biomarcadors en malalties neurodegeneratives amb afectació neuromuscular presentada pel Dr. Pol Andrés Benito.

El darrer dia de la reunió, al matí, es va realitzar la taula rodona d'Infermeria de pràctica avançada (IPA), amb la participació de la Sra. Marta Capó, la Sra. Eulàlia Giné, la Sra. Ana Càmara, la Sra. Olga Fornali, la Sra. Dolors Lozano i la Sra. Sonia Soria, totes elles en representació del paper de les infermeres en l'atenció complexa a pacients neurològics. Seguidament el Grup d'Estudi d'Esclerosi Múltiple, encapçalada pel seu nou equip coordinador format per la Dra. Yolanda Blanco i la Dra. Ester Moral, va presentar les seves comunicacions orals, i una revisió sobre nous tractaments en malalties desmielinitzants. Seguidament vam poder gaudir de la Conferència Lluís Barraquer, enguany a càrrec del Dr. Christian Barro, que va presentar una excel·lent revisió de l'ús del neurofilament com a biomarcador de dany neuronal.

La reunió va finalitzar amb l'assemblea de socis, i l'elecció dels nous membres de la Junta: la Dra. Ana Tercero, amb el càrrec de tresorera, i la Dra. Carmen Tur com a nova vocal. Finalment es va procedir a l'entrega de premis AGUSTÍ CODINA PUIGGRÓS al Millor article *"Blood biomarkers predictive of epilepsy after an acute stroke event"*, a la Dra. Laura Abraira del Fresno, el premi de la Beca Fundació SCN, dotat de 20.000€ que es va endur la Dra. Lilia Correa pel projecte *"Avaluació de la percepció dolorosa a estímuls tèrmics per estudiar la sensibilització al dolor en pacients amb migranya crònica i la seva modificació després del tractament amb Onabotulinumtoxin-A (BOTOX) i Anticossos Anti-Calcitonin Gene Related Peptide (CGRP)"*, i el premi a millor alumna del VI Curs de Formació en Neurologia Clínica (Part II) per la Dra. Ariadna Gifreu Fraixinó. Destacar els premi EDUARD BERTRAN RUBIO a la Trajectòria Professional entregat a la Dra. Montse Olivé, i el premi social ARTUR GALCERAN I GRANÉS, a la Dra. Natalia Pérez de la Ossa per la feina realitzada pel Pla director de malalties de l'aparell circulatori (PDMAC) durant l'etapa de la pandèmia per la COVID-19.

Tot i que desitgem reprendre la reunió presencial en la propera edició creiem que el format virtual ha vingut per quedar-se, i probablement de cara al futur les noves tecnologies seguiran formant part d'aquest esdeveniment anual, encara que sigui en format híbrid, per permetre el màxim de participació i accessibilitat a tot aquell interessat en la neurologia. Agraïm a tots els assistent, ponents i moderadors, i especialment a la secretaria tècnica, per la seva feinada i compromís, que han fet que aquestes noces d'argent de la Reunió Anual de la Societat Catalana de Neurologia hagin sigut un èxit.

Taula Rodona d'Eutanàsia

Presentació de la Dra. Núria Matos durant el Grup d'Estudi d'Epilèpsia

Presentació del Prof. Rustam Al-Shahi Salman durant el Grup d'Estudi de Vascular

Sessió dels Highlights Pòsters

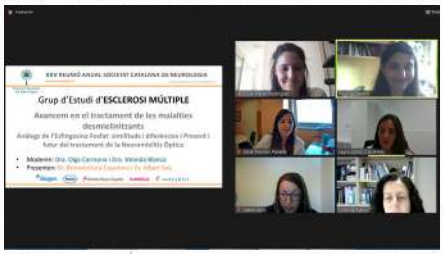
Grup d'Estudi de Cefalees

Grup d'Estudi de Neuromuscular

RESUM XXV REUNIÓ ANUAL

Taula Rodona Infermeria de pràctica avançada (IPA) en l'atenció als pacients neurològics

Presentació de les comunicacions orals d'Esclerosi Múltiple



Grup d'Estudi d'Esclerosi Múltiple

Dra. Olga Carmona i Dra. Eugenia Martínez debatent durant el Simposi de Biogen

Presentació del Dr. Barro durant la Conf. Lluís Barraquer

Assemblea de Socis durant la XXV Reunió Anual

L'ENTREVISTA

Dra. Dolores Cocho

Servei de Neurologia
Hospital General de Granollers

BIOGRAFIA

Dra. Dolores Cocho

Dolores Cocho Calderón és CAP de Neurologia de l'Hospital General de Granollers des de maig de l'any 2015. Llicenciada en Medicina i Cirurgia (1996) per la Universitat de Valladolid. Entre 1998-2002 completa l'especialitat de Neurologia a l'Hospital de la Santa Creu i Sant Pau a Barcelona. Doctora Cum Laude en Medicina per la Universitat Autònoma de Barcelona (2007), Màster en Gestió Sanitària i Professor Adjunt de Neurologia per la Universitat Internacional de Catalunya des del 2018.

Actualment, casada i amb un fill, combina la seva activitat assistencial com a responsable de la patologia cerebrovascular a l'hospital General de Granollers amb la docència a la Universitat Internacional de Catalunya.

La seva experiència en el camp de la investigació se centra en l'ictus agut, la disfàgia i la neuro-regeneració amb 97 presentacions a congrés i 55 publicacions en revistes científiques.

En primer lloc, moltes gràcies per accedir a aquesta entrevista.

Què et va fer decidir a dedicar-te a la Neurologia?

La veritat és que va ser una casualitat com tantes coses a la vida. Durant unes pràctiques d'estudiant a l'Hospital Rio Hortega de Valladolid vaig conèixer al Dr. Mariano Aparicio Blanc, un neuròleg apassionat per la seva professió. Ell va ser el responsable que descobrís aquesta meravellosa professió. Ara que sóc jo la professora, espero poder il·lusionar de la mateixa manera als meus estudiants.

Quina característica valores més en algú que es dedica al camp de la neurologia?

L'esperit incansable de millora, humilitat i empatia. Al llarg de la meva vida professional he conegut molts professionals que s'esgoten i cauen en la rutina diària. Al mateix temps, uns pocs són capaços de continuar amb la fortalesa intacta, il·lusionats per la investigació i la millora assistencial. Envoltar-se d'aquests professionals és una veritable injecció de motivació i exemple a seguir.

La teva trajectòria com a neuròloga l'has desenvolupada en el Vallès Oriental. Quins avantatges i desavantatges creus que té treballar en un centre hospitalari a comarques?

Com avantatges destacaria el tracte proper i familiar de tots els companys, incloent la direcció del centre, el que permet desenvolupar projectes d'una manera més àgil i ràpida.

Com a desavantatges destacaria l'enorme càrrega assistencial amb escassos recursos. Tot i que la ràtio a Catalunya de neuròleg per cada 100.000 habitants és de 3,3, en el nostre centre (Hospital General de Granollers) és de 1,9, una de les més baixes de tot l'estat Espanyol. Aquesta sobrecàrrega assistencial influeix negativament en el desgast i fuga de professionals cap a hospitals més grans. El professional sanitari necessita poder desenvolupar les seves inquietuds com a científic i disposar del temps per a la formació continuada. Aquest funcionament dels comarcals, amb una visió bàsicament assistencial ofega aquestes inquietuds, amb un deteriorament progressiu de l'autoestima del professional, així com la imatge de l'hospital cap a futurs professionals.

Consideres que és molt complicat realitzar recerca en un hospital comarcal?

Sí. En general fer recerca en qualsevol centre és complicat i des del meu punt de vista es precisen tres requisits imprescindibles: coneixement de com fer recerca, sacrifici personal i recursos.
Treballar en un hospital comarcal, on la càrrega assistencial és més gran, suposa un nivell de sacrifici extra, ja que el temps per a la investigació és a costa del temps personal i familiar del professional.

No es contempla l'alliberament de part de la jornada laboral per fer recerca o docència, i no es compta amb el suport inestimable de residents de Neurologia. Això suposa en molts casos que el professional amb interessos

més enllà de l'assistencial, renunciï a aquest sacrifici.

L'altre aspecte fonamental és la manca de recursos. El fet de no disposar d'un Institut de Recerca amb autonomia en la gestió dels seus recursos, impedeix que els fons de recerca reverteixin en nous projectes i acabin cobrint necessitats assistencials.

Durant la teva vida professional, quin descobriment destacaries en el teu camp i per què?

Més que un descobriment, destacaria una manera diferent de fer. L'any 2007 vam publicar el primer estudi pilot al nostre país sobre la realització d'ecocardiografia per neuròlegs. Aquest estudi va demostrar que neuròlegs entrenats eren capaços de realitzar un estudi bàsic d'ecocardiografia en pacients amb ictus, augmentant l'autonomia i rapidesa de l'estudi en fase aguda. En els següents anys, s'ha anat incorporant aquesta pràctica, fins que ara per ara, ja hi ha l'acreditació en ecocardiografia per neuròlegs per la SEN.

Com creus que serà la vida dels que ens dediquem a la Neurologia d'aquí a 20 anys?

Jo crec que serà una Neurologia molt més tecnològica, incorporant sistemes d'intel·ligència artificial als algoritmes diagnòstics, a més de marcadors moleculars i genètics en el procés diagnòstic-terapèutic.

La telemedicina suposarà un enorme canvi amb dispositius de monitorització a distància, visites no presencials i major empoderarment del pacient sobre la seva malaltia.

Amb quin Neuròleg, viu o mort, quedaries per fer un cafè?

Quedaria amb el Dr. Josep Lluís Martí Vilalta. Malauradament va morir fa uns anys i no vaig tenir l'oportunitat d'acomiadar-me. Durant la meva residència a l'Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, va ser un excel·lent company, mestre i persona.

Escull un lema o una frase feta amb què t'identifiquis?

Em quedo amb una frase de Plató, "buscant el bé dels nostres semblants, trobem el nostre". És enormement satisfactori com a metge ajudar els altres. És la nostra raó de ser i encara que el reconeixement públic i les publicacions ens omplin d'orgull, a la fi, si això no repercuteix en el benestar dels nostres pacients ens sentim incomplets.

A quina ciutat t'agradaria viure?

On visc, Barcelona. Una ciutat amb tots els encants possibles.

Recomana'ns una cançó

Live is life d'Opus. Una cançó veritablement motivadora, que impulsa a seguir endavant i gaudint de la vida tot i els moments difícils.

I un llibre?

Recomanaria "Ulls d'aigua" de Domingo Villar per a aquells que els agradi la novel·la negra amanida amb pinzellades gastronòmiques de Galícia.

Per últim, com veus el futur de les neurociències a Catalunya?

Ho veig prometedor. Catalunya sempre ha estat un motor per a les neurociències des que el Dr. Barraquer Roviralta fundés la Neurologia clínica catalana i espanyola. Hem begut d'aquestes fonts i la seva escola viu i perdurarà en les generacions futures.

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

ESCLEROSI MÚLTIPLE I NEUROIMMUNOLOGIA

Association of Gray Matter Atrophy Patterns With Clinical Phenotype and Progression in Multiple Sclerosis

Rocca MA, Valsasina P, Meani A, Gobbi C, Zecca C, Rovira A, Sastre-Garriga J, Kearney H, Ciccarelli O, Matthews L, Palace J, Gallo A, Bisecco A, Lukas C, Bellenberg B, Barkhof F, Vrenken H, Preziosa P, Filippi M; MAGNIMS Study Group.

Neurology. 2021 Mar 16;96(11):e1561-e1573. Epub 2021 Jan 13

Assessing and mitigating risk of infection in patients with multiple sclerosis on disease modifying treatment

Otero-Romero S, Sánchez-Montalvá A, Vidal-Jordana A.

Expert Rev Clin Immunol. 2021 Mar 8:1-16. Epub ahead of print

Mind the gap: from neurons to networks to outcomes in multiple sclerosis

Chard DT, Alahmadi AAS, Audoin B, Charalambous T, Enzinger C, Hulst HE, Rocca MA, Rovira À, Sastre-Garriga J, Schoonheim MM, Tijms B, Tur C, Gandini Wheeler-Kingshott CAM, Wink AM, Ciccarelli O, Barkhof F; MAGNIMS Study Group.

Nat Rev Neurol. 2021 Mar;17(3):173-184. Epub 2021 Jan 12

CSF SERPINA3 Levels Are Elevated in Patients With Progressive MS

Fissolo N, Matute-Blanch C, Osman M, Costa C, Pinteac R, Miró B, Sanchez A, Brito V, Dujmovic I, Voortman M, Khalil M, Borràs E, Sabidó E, Issazadeh-Navikas S, Montalban X, Comabella Lopez M.

Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2021 Jan 12;8(2):e941. Erratum in: Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2021 Mar 1;8(3)

Diagnosis of Progressive Multiple Sclerosis From the Imaging Perspective: A Review

Filippi M, Preziosa P, Barkhof F, Chard DT, De Stefano N, Fox RJ, Gasperini C, Kappos L, Montalban X, Moraal B, Reich DS, Rovira À, Toosy AT, Traboulsee A, Weinshenker BG, Zeydan B, Banwell BL, Rocca MA.

JAMA Neurol. 2021 Mar 1;78(3):351-364

The introduction of new medications in pediatric multiple sclerosis: Open issues and challenges

Ghezzi A, Amato MP, Edan G, Hartung HP, Havrdová EK, Kappos L, Montalban X, Pozzilli C, Sorensen PS, Trojano M, Vermersch P, Comi G.

Mult Scler. 2021 Mar;27(3):479-482. Epub 2020 Jun 16

Effect of Ozanimod on Symbol Digit Modalities Test Performance in Relapsing MS

DeLuca J, Schippling S, Montalban X, Kappos L, Cree BAC, Comi G, Arnold DL, Hartung HP, Sheffield JK, Liu H, Silva D, Cohen JA.

Mult Scler Relat Disord. 2021 Feb;48:102673. Epub 2020 Dec 10

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

ESCLEROSI MÚLTIPLE I NEUROIMMUNOLOGIA

Optic Nerve Topography in Multiple Sclerosis Diagnosis: The Utility of Visual Evoked Potentials

Vidal-Jordana A, Rovira A, Arrambide G, Otero-Romero S, Río J, Comabella M, Nos C, Castilló J, Galan I, Cabello S, Moncho D, Rahnama K, Thonon V, Rodríguez-Acevedo B, Zabalza A, Midaglia L, Auger C, Sastre-Garriga J, Montalban X, Tintoré M.

Neurology. 2021 Jan 26;96(4):e482-e490. Epub 2020 Dec 16

Innovation in resident education - Description of the Neurology International Residents Videoconference and Exchange (NIRVE) program

Gros P, Rotstein D, Kinach M, Chan DK, Montalban X, Freedman M, Sasikumar S.

J Neurol Sci. 2021 Jan 15;420:117222. Epub 2020 Nov 8

Role of B Cells in Multiple Sclerosis and Related Disorders

Comi G, Bar-Or A, Lassmann H, Uccelli A, Hartung HP, Montalban X, Sørensen PS, Hohlfeld R, Hauser SL; Expert Panel of the 27th Annual Meeting of the European Charcot Foundation.

Ann Neurol. 2021 Jan;89(1):13-23. Epub 2020 Nov 4

Clinical Features and Risk of Relapse in Children and Adults with Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease

Cobo-Calvo A, Ruiz A, Rollot F, Arrambide G, Deschamps R, Maillart E, Papeix C, Audoin B, Lépine AF, Maurey H, Zephir H, Biotti D, Ciron J, Durand-Dubief F, Collongues N, Ayrignac X, Labauge P, Meyer P, Thouvenot E, Bourre B, Montcuquet A, Cohen M, Horello P, Tintoré M, De Seze J, Vukusic S, Deiva K, Marignier R; NOMADMUS, KidBioSEP, and OFSEP study groups.

Ann Neurol. 2021 Jan;89(1):30-41. Epub 2020 Oct 15

Recommendations for vaccination in patients with multiple sclerosis who are eligible for immunosuppressive therapies: Spanish consensus statement

Otero-Romero S, Rodríguez-García J, Vilella A, Ara JR, Brieva L, Calles C, Carmona O, Casanova V, Costa-Frossard L, Eichau S, García-Merino JA, Garcia-Vidal C, González-Platas M, Llaneza M, Martínez-Ginés M, Meca-Lallana JE, Prieto JM, Rodríguez-Antigüedad A, Tintoré M, Blanco Y, Moral E; en nombre del Grupo de enfermedades desmielizantes de la SEN.

Neurologia. 2021 Jan-Feb;36(1):50-60. English, Spanish. Epub 2020 Jun 17

Differential item functioning of the Arm function in Multiple Sclerosis Questionnaire (AMSQ) by language, a study in six countries

Kalkers NF, Galan I, Kerbrat A, Tacchino A, Kamm CP, O'Connell K, McGuigan C, Edan G, Montalban X, Uitdehaag BM, Mokkink LB.

Mult Scler. 2021 Jan;27(1):90-96. Epub 2019 Dec 17

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

PATOLOGIA VASCULAR CEREBRAL

Proinflammatory Cytokines in Acute Ischemic Stroke: Where are we now?

A Arboix, MJ Sánchez-López.

Neurology India 2021; 69 (2): 439-440

Differential Characteristics of Ischemic and Hemorrhagic Stroke in Patients with Cerebral Small Vessel Disease

M Bernal, P Escarcena, A Arboix, L Garcia-Eroles, E Vergés, L Díez, Massons J.

Neurology India 2021; 69 (1): 85-90

Bottlenecks in the Acute Stroke Care System during the COVID-19 Pandemic in Catalonia

Ramos-Pachón A, García-Tornel Á, Millán M, Ribó M, Amaro S, Cardona P, Martí-Fàbregas J, Roquer J, Silva Y, Ustrell X, Purroy F, Gómez-Choco M, Zaragoza-Brunet J, Cánovas D, Krupinski J, Sala NM, Palomeras E, Cocho D, Redondo L, Repullo C, Sanjurjo E, Carrión D, López M, Almendros MC, Barceló M, Monedero J, Catena E, Rybyeba M, Diaz G, Jiménez-Fàbrega X, Solà S, Hidalgo V, Pueyo MJ, Pérez de la Ossa N, Urra X; Catalan Stroke Code and Reperfusion Consortium (Cat-SCR).

Cerebrovasc Dis. 2021 May 21:1-9. Epub ahead of print

Causal Effect of MMP-1 (Matrix Metalloproteinase-1), MMP-8, and MMP-12 Levels on Ischemic Stroke: A Mendelian Randomization Study

Cárcel-Márquez J, Cullell N, Muiño E, Gallego-Fabrega C, Lledós M, Ibañez L, Krupinski J, Montaner J, Cruchaga C, Lee JM, Gill D, Paré G, Mola-Caminal M, Roquer J, Jimenez-Conde J, Martí-Fàbregas J, Fernandez-Cadenas I.

Stroke. 2021 Apr 27:STROKEAHA120033041. Epub ahead of print

Blood flow response to orthostatic challenge identifies signatures of the failure of static cerebral autoregulation in patients with cerebrovascular disease

Gregori-Pla C, Mesquita RC, Favilla CG, Busch DR, Blanco I, Zirak P, Frisk LK, Avtzi S, Maruccia F, Giacalone G, Cotta G, Camps-Renom P, Mullen MT, Martí-Fàbregas J, Prats-Sánchez L, Martínez-Domeño A, Kasner SE, Greenberg JH, Zhou C, Edlow BL, Putt ME, Detre JA, Yodh AG, Durduran T, Delgado-Mederos R.

BMC Neurol. 2021 Apr 9;21(1):154

Defining Minor Intracerebral Hemorrhage

Gómez-González A, Lazcano U, Vivanco-Hidalgo RM, Prats-Sánchez L, Guisado-Alonso D, Delgado-Mederos R, Camps-Renom P, Martínez Domeño A, Cuadrado-Godia E, Giralt Steinhauer E, Jiménez-Conde J, Soriano-Tárraga C, Avellaneda-Gómez C, Rodríguez-Campello A, Martí-Fábregas J, Ois A, Roquer J.

Cerebrovasc Dis. 2021 Apr 8:1-8. Epub ahead of print

Genome-wide transcriptome study in skin biopsies reveals an association of E2F4 with cadasil and cognitive impairment

Muiño E, Maisterra O, Jiménez-Balado J, Cullell N, Carrera C, Torres-Aguila NP, Cárcel-Márquez J, Gallego-Fabrega

PATOLOGIA VASCULAR CEREBRAL

C, Lledós M, González-Sánchez J, Olmos-Alpiste F, Espejo E, March Á, Pujol R, Rodríguez-Campello A, Romeral G, Krupinski J, Martí-Fàbregas J, Montaner J, Roquer J, Fernández-Cadenas I.

Sci Rep. 2021 Mar 25;11(1):6846

Development of imaging-based risk scores for prediction of intracranial haemorrhage and ischaemic stroke in patients taking antithrombotic therapy after ischaemic stroke or transient ischaemic attack: a pooled analysis of individual patient data from cohort studies

Best JG, Ambler G, Wilson D, Lee KJ, Lim JS, Shiozawa M, Koga M, Li L, Lovelock C, Chabriat H, Hennerici M, Wong YK, Mak HKF, Prats-Sanchez L, Martínez-Domeño A, Inamura S, Yoshifuji K, Arsava EM, Horstmann S, Purrucker J, Lam BYK, Wong A, Kim YD, Song TJ, Lemmens R, Eppinger S, Gattringer T, Uysal E, Tanriverdi Z, Bornstein NM, Ben Assayag E, Hallevi H, Molad J, Nishihara M, Tanaka J, Coutts SB, Polymeris A, Wagner B, Seiffge DJ, Lyrer P, Algra A, Kappelle LJ, Al-Shahi Salman R, Jäger HR, Lip GYH, Fischer U, El-Koussy M, Mas JL, Legrand L, Karayiannis C, Phan T, Gunkel S, Christ N, Abrigo J, Leung T, Chu W, Chappell F, Makin S, Hayden D, Williams DJ, Mess WH, Nederkoorn PJ, Barbato C, Browning S, Wiegertjes K, Tuladhar AM, Maaijwee N, Guevarra AC, Yatawara C, Mendyk AM, Delmaire C, Köhler S, van Oostenbrugge R, Zhou Y, Xu C, Hilal S, Gyanwali B, Chen C, Lou M, Staals J, Bordet R, Kandiah N, de Leeuw FE, Simister R, Hendrikse J, Kelly PJ, Wardlaw J, Soo Y, Fluri F, Srikanth V, Calvet D, Jung S, Kwa VIH, Engelter ST, Peters N, Smith EE, Hara H, Yakushiji Y, Orken DN, Fazekas F, Thijs V, Heo JH, Mok V, Veltkamp R, Ay H, Imaizumi T, Gomez-Anson B, Lau KK, Jouvent E, Rothwell PM, Toyoda K, Bae HJ, Marti-Fabregas J, Werring DJ; Microbleeds International Collaborative Network.

Lancet Neurol. 2021 Apr;20(4):294-303. Epub 2021 Mar 17

Single nucleotide variations in ZBTB46 are associated with post-thrombolytic parenchymal haematoma

Carrera C, Cárcel-Márquez J, Cullell N, Torres-Águila N, Muiño E, Castillo J, Sobrino T, Campos F, Rodríguez-Castro E, Llucia-Carol L, Millán M, Muñoz-Narbona L, López-Cancio E, Bustamante A, Ribó M, Álvarez-Sabín J, Jiménez-Conde J, Roquer J, Giralt-Steinhauer E, Soriano-Tárraga C, Mola-Caminal M, Vives-Bauza C, Navarro RD, Tur S, Obach V, Arenillas JF, Segura T, Serrano-Heras G, Martí-Fàbregas J, Delgado-Mederos R, Freijo-Guerrero MM, Moniche F, Cabezas JA, Castellanos M, Gallego-Fabrega C, González-Sanchez J, Krupinsky J, Strbian D, Tatlisumak T, Thijs V, Lemmens R, Slowik A, Pera J, Kittner S, Cole J, Heitsch L, Ibañez L, Cruchaga C, Lee JM, Montaner J, Fernández-Cadenas I; International Stroke Genetic Consortium and the Spanish Stroke Genetic Consortium.

Brain. 2021 Mar 16:awab090. Epub ahead of print

Patterns of Admission and Outcomes for Patients with Intracranial Hemorrhage in Catalonia, Spain

Guasch-Jiménez M, Prats-Sánchez L, Martínez-Domeño A, Delgado-Mederos R, Camps-Renom P, Guisado-Alonso D, Abilleira S, Martí-Fàbregas J.

World Neurosurg. 2021 May;149:e1123-e1127. Epub 2021 Jan 4

Early Neurological Change After Ischemic Stroke Is Associated With 90-Day Outcome

Heitsch L, Ibanez L, Carrera C, Binkley MM, Strbian D, Tatlisumak T, Bustamante A, Ribó M, Molina C, Dávalos A, López-Cancio E, Muñoz-Narbona L, Soriano-Tárraga C, Giralt-Steinhauer E, Obach V, Slowik A, Pera J, Lapicka-Bodzioch K, Derbisz J, Sobrino T, Castillo J, Campos F, Rodríguez-Castro E, Arias-Rivas S, Segura T, Serrano-Heras G, Vives-Bauza C, Díaz-Navarro R, Tur S, Jimenez C, Martí-Fàbregas J, Delgado-Mederos R, Arenillas J, Krupinski J, Cullell N, Torres-Aguila NP, Muiño E, Cárcel-Márquez J, Moniche F, Cabezas JA, Ford AL, Dhar R, Roquer J, Khatri P, Jiménez-Conde J, Fernandez-Cadenas I, Montaner J, Rosand J, Cruchaga C, Lee JM; International Stroke Genetics Consortium.

Stroke. 2021 Jan;52(1):132-141. Epub 2020 Dec 15

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

PARKINSON I TRASTORNS DEL MOVIMENT

- **Challenges in the diagnosis of Parkinson's disease**

  Eduardo Tolosa, Alicia Garrido, Sonja W Scholz, Werner Poewe.

  Lancet Neurol 2021; 20: 385–97

NEUROONCOLOGIA

- **Perilesional edema in brain metastases as predictive factor of response to systemic therapy in non-small cell lung cancer patients: a preliminary study**

  Alemany M, Domènech M, Argyriou AA, Vilariño N, Majós C, Naval-Baudin P, Lucas A, Palmero R, Simó M, Nadal E, Bruna J.

  Ann Transl Med. 2021 Apr;9(8):648

- **Encephalitis Induced by Immune Checkpoint Inhibitors: A Systematic Review**

  Velasco R, Villagrán M, Jové M, Simó M, Vilariño N, Alemany M, Palmero R, Martínez-Villacampa MM, Nadal E, Bruna J.

  JAMA Neurol. 2021 Mar 15. Online ahead of print

- **Plasticity in bilateral hippocampi after a 3-month physical activity programme in lung cancer patients**

  Vaquero L, Rodríguez-Fornells A, Pera-Jambrina MÁ, Bruna J, Simó M.

  Eur J Neurol. 2021 Apr;28(4):1324-1333. Epub 2020 Dec 30

NEUROPEDIATRIA

- **Treatment outcomes following continuous miglustat therapy in patients with Niemann-Pick disease Type C: a final report of the NPC Registry**

  Marc C. Patterson, Eugen Mengel, Marie T. Vanier, Patrick Moneuse, Daniel Rosenberg and Mercedes Pineda.

  Orphanet Journal of Rare Diseases (2020) 15:104

NOTÍCIES

RENOVACIÓ CÀRRECS JUNTA SCN

Junta sortint i Junta entrant

El passat 7 de maig es van realitzar de manera telemàtica les eleccions per renovar parcialment la Junta de l'SCN, en els càrrecs de tresorera i vocal. Les candidates guanyadores van ser la Dra. Ana Tercero de l'Hospital Clínic de Barcelona i la Dra. Carmen Tur de l'Hospital Vall d'Hebron de Barcelona. Agraïm a les dues membres de la Junta sortint, la Dra. Asunción Àvila de l'Hospital Moisses Broggi de Sant Jon Despí i la Dra. Virginia Casado de l'Hospital de Mataró, la seva dedicació aquests dos darrers anys. La Junta 2021-2022 està formada per:

PRESIDENT: YAROSLAU COMPTA HIRNYJ
VICEPRESIDENTA: ELVIRA MUNTEIS OLIVAS
SECRETÀRIA: ALÍCIA GARRIDO PLA
TRESORERA: ANA ISABEL TERCERO URIBE
VOCAL: VÍCTOR OBACH BAURIER
VOCAL: CARMEN TUR GÓMEZ

GRUPS D'ESTUDIS DE L'SCN

El 7 de juny de 2021 es va rebre la petició per crear el **Grup d'Estudi de Trastorns de la Son** de la Societat Catalana de Neurologia, aprovat en reunió de Junta. La creació d'aquest Grup d'Estudi esta relacionada amb la importància dels trastorns de la son dins de la neurologia, sent aquesta una subespecialitat de la neurologia ben establerta i amb grups d'estudi dins d'altres societats científiques neurològiques.

Els objectius principals del Grup seran promoure el coneixement dels trastorns de la son entre els neuròlegs i facilitar diferents activitats docents i científiques en el si de l'SCN. El Dr. Karol E. Uscamaita Amaut, de l'Institut de Son AdSalutem de Barcelona, i el Dr. Carles Gaig Ventura, de l'Hospital Clínic de Barcelona, en seran el coordinador i secretari respectivament. Els interessats en ser-ne membre cal que ho sol·licitin a scn@suportserveis.com

D'altra banda el **Grup d'Estudi Translacional** ha causat baixa, donat que aquesta especialitat s'integrarà als altres Grups d'Estudi de l'SCN

https://www.scneurologia.cat/grups-destudi-de-la-societat-catalana-de-neurologia

VIII JORNADA D'ACTUALITZACIÓ

L'Hospital General de Granollers és l'encarregat aquest any d'organitzar la pròxima Jornada d'actualització en el tractament i diagnòstic de les malalties neurològiques més prevalents, que se celebrarà en format híbrid (ponents presencials, assistents per *streamimg*) el divendres 8 d'octubre de 2021.

El programa constarà de tres apartats: Trastorns neurològics causats per COVID-19, Nous models assistencials a la patologia neurològica i Novetats en Neurologia. Podeu visualitzar el programa i fer la vostra inscripció a www.scneurologia.cat per rebre l'enllaç de connexió.

DONACIÓ A L'SCN D'UN DOCUMENT HISTÒRIC

Dr. Àlvar Net (a l'esquerra) entregant el document a la Dra. Elvira Munteis i al Dr. Oriol de Fàbregues

Reproducció del títol de soci fundador de la "Sociedad de Psiquiatria y Neurologia" del Dr. Joan Net

El Dr. Àlvar Net, expresident de l'Acadèmia de Ciències Mèdiques i de la Salut de Catalunya i de Balears, va fer entrega a la Societat Catalana de Neurologia, a través de la Dra. Elvira Munteis vicepresidenta de l'SCN i el Dr. Oriol de Fàbregues expresident de l'SCN, d'una reproducció del títol de soci fundador de la "Sociedad de Psiquiatria y Neurologia" del seu avi el Dr. Joan Net.

És un document històric de gran valor que reforça els fonaments de la nostra centenària Societat.

Moltes gràcies Dr. Net.

NOTÍCIES

REUNIÓ CAPS DE SERVEI I JUNTA SCN

El passat 14 de maig el Dr. Yaroslau Compta, president de l'SCN, i la resta de la Junta es van reunir, per videoconferència, amb els Caps de Servei dels hospitals catalans, on es va fer un breu resum de les activitats que s'han desenvolupat des de l'SCN i de les que estan en marxa, demanant-los que col·laborin a difondre-les.

Tanmateix se'ls va informar sobre l'estat del desplegament de la Llei de l'Eutanàsia, la problemàtica del Banc de Teixits Neurològics, i l'aposta de l'SCN per fomentar la Diversitat i Igualtat de Gènere. Pel que fa a aquest darrer punt es va demanar als Caps de Servei que informessin de quantes dones i quants homes tenien en el seu Servei. Als 26 hospitals consultats, on 11 caps de servei són dones i 15 són homes, han respost 24 i el resultat total és 160 dones i 141 homes.

ELS PREMIS DE L'SCN I LA BECA DE LA FSCN

PREMI EDUARD BELTRAN RUBIO

Premi Societat Catalana de Neurologia a l'excel·lència en la trajectòria professional i acadèmica.

Dra. MONTSE OLIVÉ (Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona).

PREMI AGUSTÍ CODINA PUIGGRÒS

Premi al millor article de Neurologia Catalana al Món, amb més factor d'impacte, publicat o acceptat 2020.

Dra. LAURA ABRAIRA DEL FRESNO (Hospital Universitari Vall d'Hebron), per l'article: *"Blood biomarkers predictive of epilepsy after an acute stroke event"*.

PREMI MILLOR ALUMNA

Premi a la millor alumna del VI Curs de Formació en Neurologia Clínica. Part II.

Dra. ARIADNA GIFREU FRAIXINÓ (Hospital Universitari de Bellvitge).

PREMI ARTUR GALCERAN I GRANÉS

Premi per la seva tasca de consolidar el Pla director de malalties de l'aparell circulatori (PDMAC) i sobretot per la gran tasca amb la difícil atenció als pacients amb ictus durant la COVID-19.

Dra. NATALIA PÉREZ DE LA OSSA (Hospital Universitari Germans Trias i Pujol de Badalona). Pla director de malalties de l'aparell circulatori.

PREMI BECA FUNDACIÓ SCN

Dr. LILLIA CORREA (Hospital del Mar de Barcelona), pel projecte: *"Avaluació de la percepció dolorosa a estímuls tèrmics per estudiar la sensibilització al dolor en pacients amb migranya crònica i la seva modificació després del tractament amb Onabotuli-numtoxin-A (BOTOX) i Anticossos Anti Calcitonin Gene Related Peptide (CGRP)"*.

NOTÍCIES

PREMIS COMUNICACIONS XXV SCN

Premi Lluís Barraquer Bordas a la millor COMUNICACIÓ ORAL

Dra. MARINA GUASCH JIMÉNEZ per la comunicació oral *"Impacte de la infecció per COVID-19 en el pronòstic dels pacients amb ictus isquèmic"*.

Premi Lluís Barraquer Bordas a la millor COMUNICACIÓ PÒSTER

Dra. MIRIAM PAUL ARIAS per la comunicació pòster *"Comparació i valor predictiu de les classificacions etiològiques de l'hemorràgia intracerebral"*.

PREMIS NEURODESAFIAMENT XXV SCN

Primer premi

Dr. JOAN MIQUEL FERNÁNDEZ VIDAL (Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona).

Segon premi

MARC RODRIGO GISPERT (Hospital Universitari Vall d'Hebron de Barcelona).

L'ESPAI DEL RESIDENT

DISCUSSIÓ DEL CAS

Dra. Anna García Díaz
Resident de 1r any
Hospital U. Arnau de Vilanova
Lleida

Dra. Mariona Baraldés Rovira
Resident de 4t any
Hospital U. Arnau de Vilanova
Lleida

En el butlletí anterior (N43) ens presenten el cas d'un pacient de 56 anys amb antecedents d'hipertensió arterial, diabetis insulinodependent, dislipèmia en tractament amb estatines, obesitat, cardiopatia isquèmica revascularitzada quirúrgicament amb triple bypass fa uns anys, SAHS en tractament amb CPAP i insuficiència renal crònica.

Consulta per un quadre de debilitat progressiva no dolorosa a nivell proximal d'extremitats de predomini inferior. A l'exploració s'objectiva debilitat severa amb balanç muscular de psoes, quàdriceps i gluti major de 3/5 i a deltoides, supraespinós, interòssis i abductor del menovell de 4/5. S'aprecia també arreflèxia global amb pal·lestèsia reduïda a nivell distal d'extremitats. No hi ha afectació de parells cranials, disfàgia ni disfonia. No presenta tampoc fatigabilitat. A l'exploració física no s'objectiven lesions cutànies. En l'analítica destaquen CK elevades fins a 8.000U/L. Els anticossos associats a dermatomiositis o polimiositis són negatius i els marcadors tumorals també. El resultat d'uns altres anticossos ens permeten arribar al diagnòstic del pacient. La RM muscular de cames presenta hiperintensitat T1 amb increment de la senyal STIR a nivell de múscul recte anterior de predomini dret, ambdós músculs adductors i ambdós isquiotibials, especialment el múscul semimembranós.

1. **Quin és el diagnòstic sindròmic del pacient?**

Les troballes significatives a la descripció del cas són la debilitat proximal simètrica de predomini en extremitats inferiors, així com l'atròfia muscular, sense la presència de dolor, fatigabilitat, fluctuacions, afectació cutània o extramuscular, indicant la possibilitat d'una síndrome miopàtica.

La presència d'una elevació significativa de la creatina kinasa (CK), juntament amb les troballes a la ressonància magnètica, amb hiperintensitat en T1 i increment de la senyal STIR en músculs de les extremitats inferiors, ens orientaria a realitzar el diagnòstic diferencial entre miopaties inflamatòries.

A nivell sindròmic és destacable, també, la presència d'arreflèxia global amb pal·lestèsia reduïda a nivell distal d'extremitats, fet que en el context dels antecedents del pacient podria correspondre a una polineuropatia distal.

2. **Quin anticòs en relació amb els antecedents del pacient ens permet arribar al diagnòstic?**

Tenint en compte la síndrome, les troballes a les proves complementàries realitzades, així com els antecedents del pacient, la nostra principal sospita diagnòstica és una miopatia necrotitzant immunomediada (MNIM) causada pels anticossos anti-3-hidroxi-3-metilglutaril-coA reductasa (anti-HMGCR), associats a l'ús d'estatines. Per aquest motiu, la positivitat d'aquests anticossos en sèrum ens ajudaria a establir el diagnòstic.

L'HMGCR catalitza la conversió d'HMG-coA a àcid mevalònic, un pas essencial en la biosíntesi del colesterol. Les estatines són fàrmacs inhibidors d'aquest enzim, aconseguint una reducció significativa dels nivells sèrics de colesterol i de la incidència d'esdeveniments cardiovasculars. Cal mencionar que en aproximadament un 20% dels pacients exposats a estatines s'observa simptomatologia muscular deguda a la inducció de toxicitat directa (Parker *et al.*, 2013).

La positivitat d'anti-HMGCR s'associa a l'exposició a estatines entre un 15-65% dels pacients (Allenbach *et al.*, 2020). Si bé la MNIM associada a anti-HMGCR representa un 35% de les miopaties inflamatòries, destaca, també, la troballa d'anticossos anti-partícula de senyal de reconeixement (anti-SRP) en un 39% dels pacients amb diagnòstic de miopatia inflamatòria (Allenbach *et al.*, 2018), una partícula essencial per a la translocació de polipèptids naixents al reticle endoplasmàtic.

D'altra banda, en aproximadament un terç dels casos (Selva-O'Callaghan *et al.*, 2018) no es detecta la presència d'anticossos, tractant-se d'una MNIM seronegativa. Aquests pacients presenten un curs ràpid de la malaltia, no solen mostrar simptomatologia extramuscular i, en aproximadament un 20% dels casos, es detecta la presència d'una neoplàsia; fent necessari un estudi sistèmic enfront la seva detecció per tal de descartar-la (Allenbach *et al.*, 2020).

3. **Com expliques l'afectació sensitiva a l'exploració i a l'electromiograma?**

Es tracta d'un pacient amb antecedents patològics de diabetis insulinitzada i insuficiència renal crònica. Malgrat que no refereix clínica sensitiva, a l'exploració s'objectiva arreflèxia global amb pal·lestèsia reduïda a nivell distal d'extremitats. Aquestes troballes a l'exploració física, amb una distribució en guant i mitjó, orienten a què el pacient pugui tenir una polineuropatia de base, que donats els antecedents seria presumiblement d'etiologia metabòlica.

L'electromiograma (EMG) mostra activitat espontània en repòs amb ones positives i fibril·lacions i augment dels potencials d'unitat motora (PUM) polifàsics, juntament amb una disminució de l'amplitud a nivell de musculatura proximal d'extremitats superiors i inferiors. Si recordem les característiques del patró miopàtic en l'EMG, no acostuma a haver-hi activitat espontània en repòs, els PUM són polifàsics i tenen una duració i amplituds reduïdes. No obstant, algunes miopaties inflamatòries i distròfies miotòniques poden acompanyar-se d'una activitat espontània en repòs en forma de fibril·lacions i ones positives. Per tant, l'EMG seria compatible amb un patró de miopatia inflamatòria. (Iriarte, F & Artieda, J. 2019).

D'altra banda, ens informen d'una reducció dels potencials motors i sensitius en tots els nervis explorats, amb important increment de latències a nivell d'ambdós nervis medians a nivell del carp. Aquestes dades recolzen una polineuropatia sensitivomotora, a més de la miopatia.

4. Quin tractament de primera línia proposaries a aquest pacient? I de segona línia?

El tractament de primera línia és suspendre les estatines i iniciar tractament immunosupressor amb corticoides. A més, donat que es tracta d'una malaltia que sovint és resistent a la reducció de corticoides, es recomana començar des de l'inici un segon fàrmac estalviador de corticoides, com el Metotrexate, l'Azatioprina o Immunoglobulines endovenoses (IGEVs) (Ramanathan *et al.,* 2015).

En la MNIM anti-HMGCR, les IGEVs han demostrat ser eficaces en monoteràpia i alguns experts apunten a què podrien ser el tractament de primera línia, sobretot en pacients joves o embarassades. Les guies de l'*European Neuromuscular Centre* (ENMC) també recomanen afegir IGEVs en aquells pacients amb MNIM anti-HMGCR que no tinguin una resposta favorable als 6 mesos de tractament (Allenbach *et al.,* 2018).

Pel que fa a tractament de segona línia, el Rituximab ha demostrat eficàcia, tant en la disminució de CK com millora en la força muscular, en pacients amb MNIM anti-HMGCR refractaris al tractament amb corticoides i immunoteràpia (Xiong *et al.,* 2021).

Per últim, cal mencionar l'assaig clínic fase 2 amb Zilucoplan, un inhibidor del complement (C5), com a tractament de les MNIM que recentment ha finalitzat i esperem veure publicats els resultat ben aviat (Allenbach *et al.,* 2020).

5. Indicaries la realització de biòpsia muscular? Què esperaries trobar-hi?

Segons els últims criteris diagnòstics publicats per l'ENMC, la biòpsia muscular no és necessària en tots els casos en el procés diagnòstic de les MNIM seropositives (Allenbach *et al.,* 2018), però sí en els casos en què s'obté seronegativitat. La biòpsia permet establir el diagnòstic autoimmunològic, el dipòsit de partícules del MHC, així com excloure altres diagnòstics (Pinal-Fernández *et al.,* 2018).

Les troballes característiques per a establir el diagnòstic són l'observació de miofibres necròtiques individualitzades disperses per la mostra, diferents estadis de necrosi, miofagocitosi i regeneració, així com infiltrats paucilimfocitaris composats predominantment de macròfags. És consistent amb el diagnòstic anatomopatològic de MNIM la troballa de MHC I al sarcolemma de les fibres musculars no necròtiques amb diferències regionals en la intensitat, dipòsit de C5b-9 al sarcolemma, miofibres atròfiques amb signes de fibrosi i reemplaçament per teixit greixós, tinció fina granular homogènica del sarcoplasma per p62 i parets vasculars ampliades. En canvi, seria poc freqüent trobar anomalies mitocondrials, dipòsit de MHC II al sarcolemma, limfòcits B i cèl·lules plasmàtiques, o el dipòsit de complement als vasos, entre d'altres (Allenbach *et al.,* 2020).

BIBLIOGRAFIA

(1) Allenbach Y et al. Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. Nat Rev Rheumatol 12, 689-701 (2020).

(2) Allenbach Y et al. 224th ENMC International Workshop: Clinico-sero-pathological classification of immune-mediated necrotizing myopathies Zandvoort, The Netherlands, 14–16 October 2016. Neuromusc Disord 28, 87-99 (2018).

(3) Bei-Luo YB & Mastaglia FL. Dermatomyositis, polymyositis and immune-mediated necrotising myopathies. Biochimica et Biophysica Acta 1852, 622–632 (2015).

(4) Iriarte, F & Artieda, J. Manual de neurofisiología clínica. Madrid: Editorial Médica Panamericana. Capitulo 4 (2018).

(5) Parker B, et al. Effect of statins on skeletal muscle function. Circulation 27, 96-103 (2013).

(6) Pinal-Fernández I et al. Immune-Mediated Necrotizing Myopathy. Curr Rheumatol Rep 20, 21-40 (2018).

(7) Ramanathan S et al. Clinical course and treatment of anti-HMGCR antibody-associated necrotizing

BIBLIOGRAFIA

autoimmune myopathy. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2, e96 (2015).

(8) Selva-O'Callaghan A et al. Classification and management of adult inflammatory myopathies. Lancet Neurol 9, 816-828 (2018).

(9) Xiong A et al. Rituximab in the treatment of immune-mediated necrotizing myopathy: a review of case reports and case series. Therapeutic advances in neurological disorders 14:17528421998918 (2021).

(10) Zuppa A et al. Maintenance treatment with subcutaneous immunoglobulins in the long-term management of anti-HMCGR myopathy. Neuromuscul Disord 31,134-138 (2021).

L'ESPAI DEL RESIDENT

RESOLUCIÓ DEL CAS

Dra. Anna Reverter Sanchez
Resident de 4t any
Hospital Parc Taulí
Sabadell

Dr. Oriol Barrachina Esteve
Adjunt del Servei de Neurologia
Hospital Parc Taulí
Sabadell

1. Quin és el diagnòstic sindròmic del pacient?

El pacient presenta de forma subaguda una debilitat severa d'extremitats de predomini proximal i en inferiors, amb elevació molt significativa dels enzims musculars; tot plegat compatible amb una miopatia inflamatòria.

2. Quin anticòs en relació als antecedents del pacient ens permet arribar al diagnòstic?

La miopatia necrotitzant autoimmune és una manifestació poc freqüent de la miotoxicitat per estatines. En aquests pacients s'ha descrit un anticòs anti 3-hidroxi-3metil-glutaril-CoA reductasa (HMGCR), precisament l'enzim que és inhibit per l'acció de les estatines. Des del descobriment d'aquest anticòs el 2010, l'espectre de la malaltia s'ha anat ampliant, incloent també pacients pediàtrics i adults joves sense exposició a estatines i pacients amb miopatia crònica similar a la distròfia muscular de cintures. Aquesta entitat es classifica dins de les miopaties inflamatòries idiopàtiques en el subgrup de miopaties necrotitzants autoimmunes (conjuntament amb l'anti-SRP). La majoria de pacients amb miopatia anti-HMGCR debuten en l'edat adulta amb aparició progressiva subaguda de debilitat proximal amb CK molt elevades (en rang de 1.000-20.000IU/L), sense associar manifestacions sistèmiques. Els anticossos anti-HMGCR són altament específics, pel que el fet de trobar-los en el nostre pacient amb una clínica congruent, ens va permetre arribar al diagnòstic d'aquesta entitat.

3. Com expliques l'afectació sensitiva a l'exploració i a l'electromiograma?

El pacient presenta de forma concomitant una disminució de les amplituds en les neurografies sensitives i motores que s'atribueix al diagnòstic de polineuropatia sensitivo-motora axonal en relació a la diabetis.

L'estudi neurogràfic a la miopatia necrotitzant per HMGCR sol ser normal i l'electromiografia sol ser la típica d'una miopatia amb signes d'irritabilitat, incloent potencials de fibril·lació espontanis, ones positives i activitat d'inserció. En la majoria dels pacients s'observen aquests troballes.

D'altra banda, cal recordar que hi ha miopaties que poden associar-se a polineuropatia, com per exemple les associades a fàrmacs com cloroquina, colchicina, amiodarona, per exemple, pel que trobar ambdues alteracions en un pacient hauria d'almenys fer pensar en aquestes entitats, sobretot si el pacient no tingués una causa ja de polineuropatia com és la diabetis. En el nostre cas, tenint en compte totes les característiques del pacient, s'atribueix l'afectació sensitiva a la diabetis del pacient.

4. Quin tractament de primera línia proposaries a aquest pacient? I de segona línia?

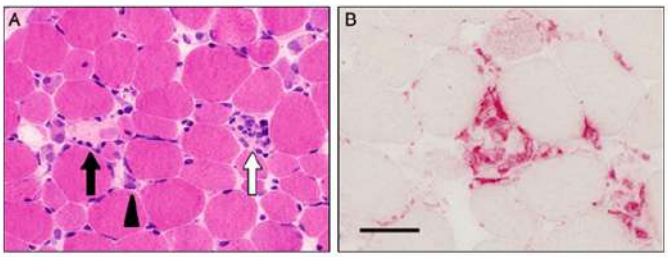
El primer pas del tractament sempre serà la retirada de les estatines, malgrat que a diferència de la miopatia tòxica induïda per estatines, només en ocasions excepcionals serà suficient per la resolució del quadre i en la majora dels casos es requerirà de tractament immunosupressor. No estan publicats estudis aleatoritzats, però en estudis descriptius els tractaments més usats són corticoides, azatioprina, micofenolat o rituximab. El tractament més efectiu, especialment en pacients refractaris, són les immunoglobulines (IVIg). En aquest cas es va administrar inicialment tractament amb corticoides i azatioprina, afegint posteriorment IVIg per manca de milloria. En el seguiment a consultes externes ha presentat milloria progressiva persistint malgrat tot debilitat de psoes bilateral 3/5. S'han pogut retirar els corticoides de forma progressiva i es manté estable de moment en tractament amb azatioprina i IVIg.

5. Indicaries la realització de biòpsia muscular? Què esperaries trobar-hi?

Tal com hem dit, la clínica del pacient és congruent amb la presència d'anticossos anti-HMGCR pel que davant la manca de dubte diagnòstic, no indicaríem la realització de biòpsia muscular. A més, en el cas descrit, es mostren les imatges de la RM muscular que també recolzen el diagnòstic. Els grups musculars més afectats habitualment són en proximal d'EEII el compartiment posterior, glutis i compartiment medial; amb un increment de la senyal STIR de forma més difusa i asimètrica. La hiperintensitat en STIR mostra les àrees de malaltia activa mentre que la hiperintensitat T1 reflecteix el reemplaçament de múscul per teixit connectiu i greix. D'aquesta manera en àrees en les que veiem una hiperintensitat T1 amb mínima activitat visualitzada en STIR, és poc probable la milloria amb tractament immunosupressor.

En cas de realitzar la biòpsia muscular, sol ser característic trobar fibres necròtiques i fibres de regeneració (A), amb variabilitat en la densitat de regeneració de les fibres, sense infiltrat inflamatori. En general no hi ha expressió de l'antigen major d'histocompatibilitat de classe a la membrana de les fibres. En un estudi, es va trobar en un

49% dels casos un augment de l'expressió de l'HLA I al citoplasma de les fibres regeneratives, però la tinció era dèbil en comparació a altres miopaties com la polimiositis, la dermatomiositis i la IBM. Es poden trobar infiltracions de macròfags associades a les fibres necròtiques (B).



A: Biòpsia muscular (tinció d'H i E): Fibres necròtiques (fletxa negra), fibra regenerativa (triangle), fibra necròtica amb macròfags (fletxa blanca). [5]

B: Macròfags a les fibres necròtiques (tinció amb reforç amb àcid fosfatasa). Escala 50 um. [Extret de Gutiérrez-Rivas E. Manual de Enfermedades Neuromusculares]

En pacients amb malaltia crònica, es pot observar variabilitat de la mida de les fibres, internalització de nuclis i fibrosi endomisial. Es diferencia així de la miopatia inflamatòria per estatines, en què la cessió del tractament tampoc atura la progressió de la malaltia i la biòpsia mostra infiltrats inflamatoris de limfòcits CD8, expressió de l'HLA-I a la membrana de les cèl·lules musculars, i, en alguns casos, canvis mitocondrials amb fibres COX negatives.

BIBLIOGRAFIA

(1) Mohassel P, Mammen AL. Anti-HMGCR Myopathy. J Neuromuscul Dis. 2018;5(1):11-20.

(2) Allenbach Y, Benveniste O, Stenzel W, Boyer O. Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. Nat Rev Rheumatol. 2020 Dec;16(12):689-701.

(3) Gutiérrez-Rivas E. Manual de Enfermedades Neuromusculares. Grupo de estudio de enfermedades neuromusculares. 2017. ISBN: 978-84-16732-35-7.

(4) Basharat P, Christopher-Stine L. Immune-Mediated Necrotizing Myopathy: Update on Diagnosis and Management. Curr Rheumatol Rep. 2015 Dec;17(12):72.

(5) Watanabe Y, Uruha A, Suzuki S, Nakahara J, Hamanaka K, Takayama K, Suzuki N, Nishino I. Clinical features and prognosis in anti-SRP and anti-HMGCR necrotising myopathy. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2016 Oct;87(10):1038-44.

EL RACÓ LITERARI

Dr. Adrià Arboix
Hospital Universitari Sagrat Cor
Barcelona

En aquest número presentem treballs de cinc prestigiosos poetes: Felícia Fuster, Carles Duarte, Gerard Vergés, Ponç Pons i Pere Casaldàliga.

FELÍCIA FUSTER

(Barcelona, 1921- Paris, 2012)

Aquest any es commemora el centenari del naixement de Felícia Fuster (Barcelona, 1921- Paris, 2012) poeta, traductora i artista plàstica, nascuda a la Barceloneta. L' Institució de les Lletres Catalanes i el Departament de Cultura de la Generalitat de Catalunya celebren el 2021 com "any Felícia Fuster" en homenatge a l'autora i per donar a conèixer i recordar la seva meritòria tasca literària i artística.

Cançó per a ningú

No ploris al matí
per un sol de disfressa,
no ploris en la nit
si la lluna et clivella,
que en el cor sempre hi ha
grana per a una altra herba.

No ploris al matí
quan plogui la tristesa,
obre't de dalt a baix
igual que una finestra
i deixa passar el vent,
el vent tot ho asseca.

No ploris al matí
ni amb el mar ni amb les vespres
que et canten mur endins
els teus murs sense reixes.
Si plores un sol cop,
després ploraràs sempre.

No ploris al matí,
la vida és una festa
per on et cal anar
amb vestit de diumenge,
el cor arrecerat
dins d'una fortalesa.

I si un dia hi vas nu
o amb regust de setembre,
en tornaràs plorant
de matí, tarda i vespre.
No ploris al matí
ni a la nit, ni ja cendra.

Felícia Fuster (1921-2012)

GERARD VERGÉS

(Tortosa, 1931-2014)

Gerard Vergés (Tortosa, 1931-2014) és el gran poeta de les Terres de l'Ebre. La seva producció va ser relativament breu però intensa. Doctor en farmàcia i professor universitari, fou l'encarnació perfecta i equilibrada de l'ideal de CP Snow (1905-1980) de l' "home de doble condició": home de ciència i home de cultura. Una constatació del compromís cívic del poeta es pot observar, per exemple, en aquesta enigmàtica citació que textualment encapçala el segon apartat del seu poemari "Long play per a una ànima trista" (1986):

"Només aquells que gaudeixen, des de generacions, d'una pàtria independent, poden prescindir-ne i proclamar-se ciutadans del món. La resta dels mortals per força hem d'estimar la nostra terra i creure en els nostres mites"

Indira Sindhi
The Yolk (1919)

Maig d'amor

Són certes les paraules que vam dir-nos,
certa la primavera del teu cos
i cert l'espill d'amor dels teus ulls negres.

Suau plovia sobre el bosc tendríssim
de pins i diminutes margarides.
Sols el silenci, sols nosaltres sols.

D'aquí a molts anys potser recordaràs
que algú, algun dia, et va estimar moltíssim.
I et pujarà a la gola una dolçor
com una immensa mel, com una música.

La mateixa dolçor que ara jo sento
recordant-te en la meva soledat.
Res no val tant com un instant d'amor.

Gerard Vergés (1931-2014)

EL RACÓ LITERARI

CARLES DUARTE
(Barcelona, 1959)

Carles Duarte (Barcelona, 1959) és poeta i lingüista. La seva obra ha estat traduïda a diverses llengües i ha merescut, entre altres, els premis Rosa Leveroni, Vila de Martorell, Crítica "Serra d'Or" i Crítica Catalana. És cavaller de les Arts i les Lletres de la República francesa.

Per a Jordi Cuixart, que creu en la llibertat, en la dignitat i en la tendresa

Tota la llum als ulls,
tota la força al gest,
un cor encès
que, generós acull
un univers d'anhels,
ressò de tantes veus,
camins traçats amb voluntat de somni.

Tu confereixes a l'instant
la plenitud del qui és real i autèntic.

Honest, serè,
fas del coratge i de la dignitat
el nord que et guia.

Sentim amb tu
el fred i el goig de ser,
la sorra als peus d'aquest desert
que ens toca travessar.

Mirem la nit,
units, corpresos.

Com si sorgís d'un temps llunyà,
com si el passat es consumés en l'ara,
bastim amb l'ambre de l'ahir la nova albada.

Carles Duarte i Montserrat (1959)

PONÇ PONS
(Alaior, Menorca, 1956)

Ponç Pons (Alaior, Menorca, 1956) és llicenciat en Filologia Hispànica i catedràtic d'Institut de llengua i literatura catalanes. És autor de narracions, novel·les, teatre, dietaris, aforismes, traduccions i poesia. La seva obra poètica figura a les més importants antologies i ha estat traduïda a diverses llengües.

El bou escorxat (Soutine)

Bou escorxat
en viu que engendres cucs
sense un lament.

Ets el mapa sagnant
de la història del món,
el retrat cru d'aquell
déu jueu que era amor
i encara crucifiquen.

Ponç Pons (1956)

XVI. JUDES

De què cony m'acusau,
cabrons, si estava escrit!

Jo vaig trair-lo
perquè tot s'acomplís.

Pitjor vosaltres
que heu pervertit el món
amb el catolicisme.

Ponç Pons (1956)

PERE CASALDÀLIGA
(Balsareny 1928-Batatais 2020)

Bisbe claretià, poeta i escriptor, Pere Casaldàliga (Balsareny 1928-Batatais 2020) va estar vinculat a la teologia de l'alliberament i va ser un referent universal en la lluita per la justícia social. Un home rebel, apassionat, coherent, compromès, defensor de les persones menys afavorides . Aquest poema del bisbe Pere Casaldàliga és una resposta de compromís i esperança.

La nostra hora

És tard
però és la nostra hora.

És tard
però és tot el temps
que tenim a mà
per fer el futur.

És tard
però som nosaltres
aquesta hora tardana.

És tard
però és matinada
si insistim una mica.

Pere Casaldàliga (1928-2020)

HISTÒRIES DE LA HISTÒRIA DE LA NEUROLOGIA CATALANA

Dr. Miquel Balcells
Director
Museu Arxiu Històric de la Societat Espanyola de Neurologia. Barcelona
MAH SEN: https://mah.sen.es / Neurosciences and History: https://nah.sen.es

Museu Arxiu Històric de la SEN. Conèixer el passat, reflexionar el present, investigar el futur de la neurologia

El Museu Arxiu Històric de la Societat Espanyola de Neurologia (MAH SEN) és un centre que promou la investigació, divulgació i conservació del patrimoni històric de la SEN. Fundat l'any 2007, centra la seva activitat en la producció de coneixement mitjançant la realització d'exposicions, conferències, l'edició de documentals i publicacions, entre d'altres propostes.

Edita *Neurosciences and History*, publicació oficial d'accés lliure, centrada en l'àmbit de la investigació en història de les neurociències i que presta especial atenció a perspectives historiogràfiques noves i interdisciplinars.

Les col·leccions del MAH SEN estan composades per una gran varietat d'objectes procedents de donacions d'eminents neuròlegs, entre les que destaquen les efectuades per Josep Maria Espadaler Gamissans, Lluís Barraquer Bordas, Família Oliveras de la Riva, Mercè Durfort i Coll, Manuel Subirana Cantarell, viuda d'Eugenio Masó Subirana, Joaquim Jubert Gruart, Agustí Codina-Puiggròs, Romà Massot i Punyet, Jordi Pascual Calvet i Miquel Ballcells Riba.

L'exposició fixa del MAH SEN ofereix una pinzellada històrica original en quatre esferes: semiologia, neurohistologia, neuropatologia i terapèutica que permeten al visitant reflexionar sobre els progressos assolits i els desafiaments per afrontar.

Durant la segona meitat del segle XIX es va desenvolupar l'estudi sistemàtic del sistema nerviós en l'àmbit clínic i experimental. La neurologia, com a especialitat emergent amb objectius definits, procediments estandarditzats i organitzada corporativament es va situar, a principi del segle XX, en l'avantguarda de la ciència mèdica.

El visitant podrà accedir al material original, fotografies i correspondència de Lluís Barraquer Roviralta (1855-1928). Barraquer Roviralta fou una figura clau en el naixement de la neurologia clínica. Va realitzar estades a París entre 1879 i 1880, mantenint contactes personals i epistolars amb les primeres figures neurològiques del moment, que van exercir sobre ell una gran influència: Charcot, Hammond, Obersteiner i Gowers, entre d'altres.

El 1882, va fundar a l'Hospital de la Santa Creu de Barcelona el denominat Dispensari d'Electroteràpia, que va actuar com a nucli dinàmic neurològic. Cal assenyalar que la penúltima dècada de segle XIX va estar fortament influenciada per les tècniques de electrodiagnosi i electroteràpia. Posteriorment, el Dispensari va canviar la seva denominació a Servei de Neurologia i Electroteràpia. La fundació d'aquest Dispensari va coincidir amb la creació en 1882 de la Càtedra de Malalties Nervioses de Jean Martin Charcot a l'Hospital de la Salpêtrière a París i la fundació de l'Institut Clínic de Neurologia de Viena per Heinrich Obersteiner.

Entre els objectes originals, trobem diversos aparells d'electroteràpia (Improved patent magneto-electric machine for nervous diseases, ca. 1890) i part de la col·lecció original de fotografia (plaques de gelatinobromur) utilitzada en la demostració de signes clínics, definició de l'anatomia i patologia de malalties neurològiques, documentació de les seves publicacions i investigacions i també en l'àmbit de la docència.

Destaca la correspondència manuscrita entre Jean Martin Charcot (1825-1893) i Barraquer Roviralta. Es tracta de tres documents de gran valor històric en les que es fa referència a un treball en vistes a la seva publicació en *Archives de Neurologia* (1), afirma trobar-se pendent de rebre una peça anatòmica pel seu estudi (2) i declara la seva intenció de visitar Barcelona per veure un pacient i menciona els seus honoraris (3).

Un altre dels principals fons que nodreixen el MAH SEN es el fons Antonio Subirana Oller (1903-1992), composat pel seu arxiu personal i més de 500 fotografies originals: retrats autografiats de neurocientífics, fotografies de serveis de neurologia europeus i americans i la sèrie de fotografia original dels Congressos Internacionals de Neurologia

(1931 a 1977), entre les que podem trobar les del X Congrés Internacional de Neurologia, celebrat a Barcelona en 1973.

Com a curiositat, entre els objectes del Dr. Subirana, trobem un Electroencéphalographe Reega-XV Bureau de 15 canals i un leucotom per psicocirurgia, a més d'abundant correspondència amb Egas Moniz (1874-1955) i Walter Jackson Freeman (1895-1972), introductors de la leucotomia en l'àmbit de la terapèutica psiquiàtrica.

Destaquem per la seva originalitat un laboratori complert (micròtoms, microscopi, estufes, platines i nitrat de plata per tinció tipus Golgi) de l'època en la que Santiago Ramón y Cajal (1852-1934) va ocupar la càtedra d'Histologia en la Universitat de Barcelona entre 1887 i 1892.

Finalment, la biblioteca del MAH SEN es composa d'una col·lecció especialitzada en neurociències de més de 5000 referències originals i facsímils a l'anglès, per exemple Morgagni (The seats and causes of diseases (1769) Willis (The London practice of physick, 1685), Cooke (A treatise on nervous diseases, 1820), Dandy (Benign tumours in the third ventricle of the brain: diagnosis and treatment, 1933), Almeida Lima (Cerebral angiography, 1950).

EL CATALÀ NEUROLÒGIC ÉS FÀCIL

Sra. M. Antònia Julià Berruezo
Àrea de Projectes Terminològics
Centre de Terminologia TERMCAT
Barcelona

Formants de termes en neurologia (I)

En aquest butlletí encetem una sèrie d'apunts en què repassarem alguns dels formants que funcionen com a prefixos o sufixos per a la creació de termes en el camp de la neurologia.

Aquest primer lliurament està centrat en un camp conceptual concret: el dolor. Segons la definició de l'Associació Internacional per a l'Estudi del Dolor (IASP, International Association for the Study of Pain), el ***dolor*** és una 'experiència sensorial i emocional desagradable associada o similar a l'associada a una lesió tissular real o potencial'.

A continuació detallem alguns dels formants (prefixos o sufixos) que es fan servir per a la creació de termes referits al dolor.

-àlgia (alg-) Són, respectivament, una forma sufixada i una forma prefixada del mot grec *álgos* 'dolor', que denota relació amb el dolor. Per exemple: *algesiogen -ògena, analgèsia, hiperalgèsia, hipoalgèsia* o *neuràlgia*. Cal recordar que hi ha molts termes semiològics que designen dolor en alguna part de l'organisme, formats amb un prefix que indica el lloc i el sufix *-àlgia*; per exemple: *braquiàlgia, cefalàlgia, escapulàlgia, gastràlgia* o *neuràlgia*.

-estèsia És una forma sufixada del mot grec *aísthesis* 'sensació, sensibilitat', que es fa servir en la formació de termes relacionats amb la percepció i la sensibilitat. Per exemple: *anestèsia, disestèsia, hemihiperestèsia, hipoestèsia* o *hiperestèsia*.

neuro- (neur-) Són formes prefixades del mot grec *neûron* 'nervi', que apareix en multitud de termes relacionats amb el sistema nerviós (com ara *neurologia, neurociència, neurocirurgià|neurocirurgiana* o *neuròglia*). En relació amb el dolor tenim, per exemple, *dolor neurogènic, dolor neuropàtic, neuritis* o *polineuritis*.

-odínia, odino- Són, respectivament, una forma sufixada i una forma prefixada del mot grec *odýne* 'dolor', que indiquen relació amb el dolor. A banda del terme *al·lodínia*, també hi ha altres termes que inclouen aquests formants per a referir-se a dolor en alguna part de l'organisme (per exemple, *celiodínia, orquidínia* o *raquiodínia*) o per denominar processos relacionats amb el dolor (com ara *odinofàgia* o *odinofòbia*).

noci- És una forma prefixada del mot llatí *noceo*, 'ferir, malmetre', que indica relació amb agents, influències i efectes perjudicials. Un cas interessant és el terme *nociceptor* ('receptor sensorial que respon preferentment a estímuls nocius o que es poden tornar nocius si esdevenen prolongats'). Aquest concepte forma part de la terminologia pròpia de la IASP i, d'acord amb els experts, es van fixar com a denominacions adequades la forma *nociceptor* (la més emprada en contextos especialitzats) i el sinònim *nocireceptor*, paral·lelament al que recullen els diccionaris especialitzats per a les parelles de termes *baroceptor/baroreceptor, osmoceptor/osmoreceptor, propioceptor/propioreceptor* o *termoceptor/termoreceptor*). El diccionari normatiu de l'Institut d'Estudis Catalans inclou la parella *quimioreceptor/quimioceptor*, tot i que amb la prioritat a la inversa, considerant aquests mots en el marc de la llengua general.

Si voleu ampliar la informació que us hem exposat, podeu consultar el **Cercaterm**, cercador terminològic en línia on trobareu les fitxes dels termes relacionats amb el dolor, procedents, entre d'altres repositoris, de la **versió catalana dels termes de la IASP** o del ***Diccionari enciclopèdic de medicina (DEMCAT)***.

Com ja sabeu, la nostra voluntat és resoldre els vostres dubtes terminològics relacionats amb termes de la neurologia o d'altres àmbits afins de les ciències de la salut. Qualsevol comentari o pregunta que ens vulgueu fer arribar serà benvingut (informacio@termcat.cat).

REPTE EN IMATGE CLÍNICA

Solució al “Repte en imatge clínica” del Butlletí 43

Dr. Andreu Vilaseca
Hospital Universitari Vall d’Hebron
Barcelona

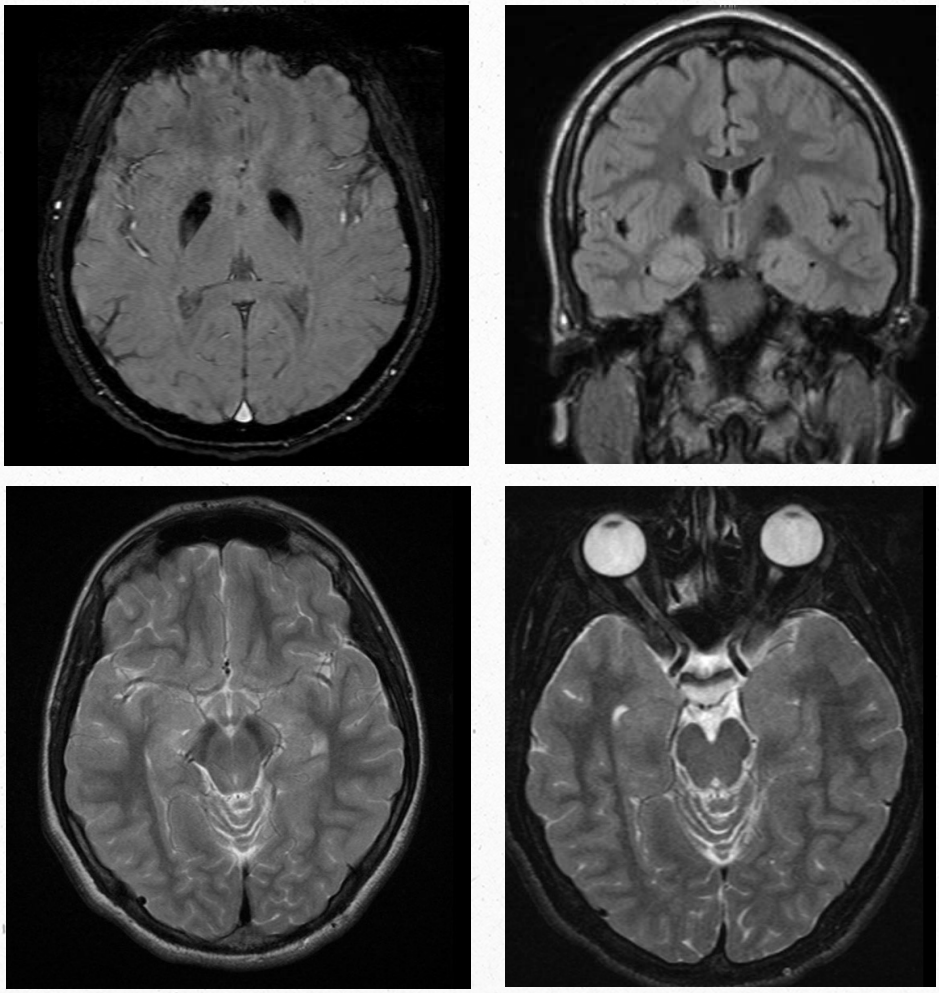
Dr. Roger Collet
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau
Barcelona

La solució al “Repte en imatge clínica” del Butlletí 43, sortirà publicada al següent número.

Perquè tingueu el cas present, us en fem un recordatori.

Recordatori del “Repte en imatge clínica” del Butlletí 43

Pacient masculí de 12 anys, amb antecedents personals de consanguinitat. Presenta antecedents familiars d’atròfia òptica bilateral sense etiologia determinada a l’avi matern i disminució d’agudesa visual pendent d’estudi a la germana, sense antecedents a la generació entremig. Primer contacte amb serveis de neuropediatria als 8 anys a causa d’atròfia òptica bilateral. Família refereix “rampes musculars” afegides recentment sense haver-se objectivat a la consulta. Es decideix ingressar per completar l’estudi. Es realitza una RM cerebral. Quin és el diagnòstic? Quines mutacions posaries al diagnòstic diferencial?



Societat Catalana de Neurologia

FUNDACIÓ SCN

C. Calvet, 30 - 08021 Barcelona
Telèfon: 93 201 75 71 | scn@suportserveis.com
www.scneurologia.cat | @SCatalanaNeuro