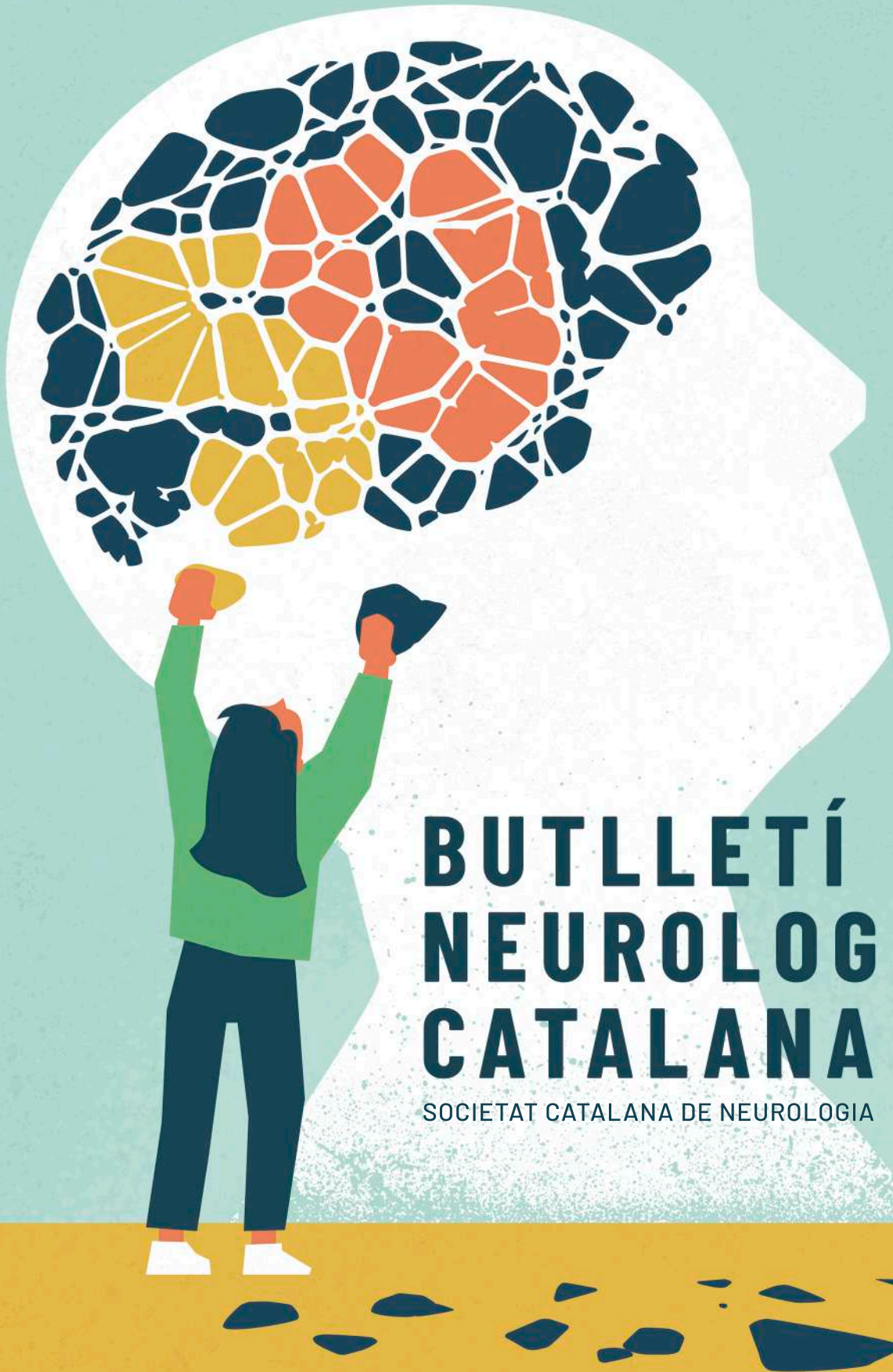


ISSN 2013-1186

NÚMERO

50

JULIOL 2023



BUTLLETÍ NEUROLOGIA CATALANA

SOCIETAT CATALANA DE NEUROLOGIA



L'Acadèmia

FUNDACIÓ ACADEMIA DE CIÈNCIES MÈDIQUES
I DE LA SALUT DE CATALUNYA I DE BALEARS



Societat Catalana
de Neurologia



FUNDACIÓ
SOCIETAT CATALANA
DE NEUROLOGIA



SUMARI

1.	Editorial	4
2.	In Memoriam	5
3.	Resum XXVII Reunió Anual	6
4.	En el punt de mira	16
4.1.	Diagnosis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease: International MOGAD Panel proposed criteria	16
4.2.	Association of Serum Neurofilament Light Chain Levels at Disease Onset With Disability Worsening in Patients With a First Demyelinating Multiple Sclerosis Event Not Treated With High-Efficacy Drugs	17
4.3.	Anti-amyloid antibody therapies in Alzheimer's disease	19
5.	Article de revisió	21
5.1.	Interpretació automatitzada dels electroencefalogrames clínics utilitzant intel·ligència artificial	21
5.2.	Expressió clínica en l'afectació neurològica de les vasculitis	24
6.	Neurologia Catalana al món	31
7.	Notícies	47
8.	El racó literari	48
9.	Històries de la història de la neurologia catalana Hospital Universitari de Bellvitge	51
10.	El Català Neurològic és fàcil	55
11.	Neuro art	56
12.	Repte en imatge clínica	59



MEMBRES D'HONOR

Dr. Josep M^a Aragonés Ollé
 Dr. Lluís Barraquer-Bordas
 Dr. Agustí Codina Puiggrós
 Dr. Emilio Fernández-Álvarez
 Dr. Josep M^a 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
 Sir John Hardy

JUNTA DIRECTIVA

Presidenta

Dra. Elvira Munteis

Vicepresidenta

Dra. M. Àngels Font

Secretaria

Dra. Claustre Pont

Tresorera

Dra. Ana Tercero

Vocal

Dr. Karol Uscamaita

Vocal

Dr. Héctor Cruz

COMITÈ EDITORIAL

Dra. Claustre Pont i Dr. Karol Uscamaita *Editors en Cap*

Dr. Adrià Arboix

Dr. Oriol de Fàbregues

Sra. M. Antònia Julià Berruezo

Dr. Ernest Palomeras *Grup Vascular*

Dra. Ester Moral *Grup Esclerosi Múltiple*

Dra. Laura Vilella *Grup Epilèpsia*

Dra. Neus Falgàs *Grup Cognició i Conducta*

Dra. Laura Díez *Grup Neuromuscular*

Dra. Marta Torres *Grup Cefalees*

Dra. Almudena Sánchez *Grup Trastorns Moviment*

Dr. Carlos Lázaro *Grup Residents*

Dr. Carles Gaig *Grup Trastorns del Son*

GRUPS D'ESTUDI

MALALTIES VASCULARS CEREBRALS

Dr. Ernest Palomeras *Coordinador*

Dr. Pere Cardona *Secretari*

CEFALEES

Dra. Marta Torres *Coordinadora*

Dra. Laura Dorado *Secretària*

ESCLEROSI MÚLTIPLE

Dra. Ester Moral *Coordinadora*

Dra. Sara Llufríu *Secretària*

TRASTORNS DEL MOVIMENT

Dra. Almudena Sánchez *Coordinadora*

Dra. Berta Solano *Secretària*

COGNICIÓ I CONDUCTA

Dra. Neus Falgàs *Coordinadora*

Dra. Núria Guillén *Secretària*

EPILEPSIA

Dra. Laura Vilella *Coordinadora*

Dra. Elena Fonseca *Secretària*

NEUROMUSCULAR

Dra. Laura Díez *Coordinadora*

Dr. Abdelilah Assialioui *Secretari*

RESIDENTS

Dr. Carlos Lázaro *Coordinador*

Dr. Bernat Boy *Secretari*

TRASTORNS DEL SON

Dr. Carles Gaig *Coordinador*

Dra. Gemma Sansa *Secretària*

INFERMERIA

IPA Ana Cámara *Coordinadora*

IPA Lali Giné *Secretària*

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



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



Dra. Claustre Pont
Editora en cap
Secretària de l'SCN



Dr. Karol Uscamaita
Editor en cap
Vocal de l'SCN

Benvolgudes amigues i amics, hem arribat al Butlletí número 50 en format electrònic, i volíem celebrar-ho amb tots vosaltres amb una nova portada que desitgem us agradi.

El Butlletí de la Societat neix l'any 1996 sota la presidència del Dr. Lopez Pousa, edició aleshores en paper. Un Butlletí amb un format molt diferent de l'actual on podíem trobar totes les activitats, cursos i beques que oferia la Societat.

És l'octubre del 2006 quan sota la presidència del Dr. Rubio i com a editor el Dr. Gironell surt la primera edició electrònica. Ja aleshores alguna de les seccions actuals estaven presents com l'entrevista, l'espai del resident i les notícies de la neurologia de casa nostra que com podreu veure no han canviat gaire les coses i ja era notícia la vaga dels metges catalans. Podíem gaudir també en ells de l'espai del Mirador on hi trobàvem fotografies de llocs del país.

L'any 2015 sota la direcció editorial del Dr. Compta el Butlletí canvia de portada i d'aleshores ençà ha anat creixent en contingut i nivell científic. En aquest creixement i sobretot en aquests últims anys, ha estat clau la vostra col·laboració des dels diferents grups d'estudi.

En totes les edicions del Butlletí les humanitats han gaudit també del seu propi espai, i així la història, la llengua i les arts hi han estat presents.

A les portes de l'estiu us presentem així el 50è Butlletí de l'era electrònica amb una nova portada de celebració.

Hi trobareu les seccions habituals com són: la revisió d'articles en aquest cas pel Grup d'Estudi d'Esclerosi Múltiple i del Grup d'Estudi de la Cognició i la Conducta, una extensa revisió sobre les vasculitis pel Grup d'Estudi de Vascular, i una sobre el paper de la intel·ligència artificial en la interpretació d'electroencefalogrames pel Grup d'Estudi de l'Epilèpsia. Coneixereu la història del servei de neurologia de l'Hospital Universitari de Bellvitge, i gaudirem com sempre de l'espai literari, neuroart i del coneixement de la nostra llengua.

Malauradament, el mes de juny ens va deixar el Dr. Enric Bufill, a qui el Dr. Aragonés ha dedicat unes paraules en aquest Butlletí.

Desitgem que us agradi aquest Butlletí de celebració, i us fem arribar de nou el nostre agraïment per la vostra col·laboració.

La Junta us desitja un bon estiu i que gaudiu d'unes merescudes vacances.

IN MEMORIAM



Dr. Enric Bufill i Soler

09/06/1949 - 26/06/2023

Servei de Neurologia
Hospital General de Vic
Barcelona

El Dr. Enric Bufill i Soler, neuròleg de l'Hospital General de Vic fins la seva jubilació, va morir el 26 de juny de 2023 a l'edat de 74 anys.

Els estudis de medicina i l'especialitat els va fer a l'Hospital Clínic, centre al que sempre es va sentir vinculat. A finals dels anys 80 inicia la seva trajectòria de neuròleg a l'Hospital de Vic. Els companys vam poder conèixer una persona culta, il·lustrada, respectuosa, gran conversador amb una gran capacitat d'observació. Aquestes qualitats personals les va abocar en la seva feina, la de metge, que sempre va entendre en les seves dues vessants, la clínica i la científica.

En la seva activitat clínica era molt minuciós, metòdic, exhaustiu, realitzant en cada cas un ampli diagnòstic diferencial, descartant totes les causes possibles. Les seves històries clíniques, amb una descripció acurada eren famoses entre els companys. En un hospital comarcal l'activitat assistencial pot arribar a ser molt dura i estressant. L'Enric aquesta activitat la vivia com un compromís ètic, tot i que hi podia haver jornades esgotadores. Com a clínic ha deixat un gran record, sent mereixedor de l'estimació de gran part de la població que va visitar al llarg de 3 dècades.

Com metge científic de seguida va donar fruits gràcies a la seva gran capacitat d'observació. Als anys 80 va iniciar el primer registre de malalties neurològiques d'Osona. La seva primera publicació de gran impacte va ser l'estudi de la prevalença de l'Esclerosi Múltiple a Osona. En posterioritat la neuroepidemiologia a Osona seria de referència en malalties com la miastènia gravis, la demència, l'ELA, la síndrome de Guillain-Barré. En les últimes dècades, el seu interès el va focalitzar en l'estudi de la malaltia d'Alzheimer des de la visió de l'antropologia evolutiva. Va trobar un estol d'intel·lectuals i estudiosos de la psiquiatria i de la psicologia, de la biologia i de l'antropologia, de la neurociència i la neuroeducació que el varen tenir de referent. Vieta, Carbonell i Agustí i Bueno i altres, el convidaven a escriure llibres i capítols de llibres i a publicar tant en diaris generalistes com en revistes biomèdiques molt llegides.

Fidel a Søren Kierkegaard, el filòsof cristià que bevia en les fonts existencialistes, que va llegir en la seva joventut, l'Enric ha dubtat i s'ha preguntat de manera contínua, com en un diàleg entre la fe i la raó, els perquè de la proteïna amiloide i els de l'evolució. Com un savi aristotèlic i humil ens ensenyava, com si passegéssim per l'àgora d'Atenes, sobre les seves intuïcions i descobertes.

Els companys de l'Hospital de Vic el trobarem a faltar. El seu magisteri serà fecund.

Dr. Josep Maria Aragonès i Dr. Pere Roura

Hospital General de Vic
Barcelona

RESUM XXVII REUNIÓ ANUAL



Dr. Héctor Cruz

Vocal de la Societat Catalana de Neurologia
Fundació Althaia - Hospital Sant Joan de Déu
Manresa

La XXVII Reunió Anual de la Societat Catalana de Neurologia (SCN) va començar la tarda del dimecres 3 de maig. El lloc va tornar a ser el mateix que en ocasions anteriors, el World Trade Center de Barcelona. El sol brillava a l'exterior i el temps començava a tornar-se càlid, perquè indicava que la primavera estava madurant per, unes setmanes més endavant, acabar deixant pas a l'estiu. Amb els fantasmes de la Pandèmia com un mer record del passat, i recuperant les formes de presentació de les xerrades prèvies, es va tornar al format presencial íntegre, amb tres sales simultànies de conferències, on s'explicarien els més importants avenços científics de l'actualitat a Catalunya.

A partir de les 14:00h es van obrir les portes per a rebre les corresponents acreditacions dels assistents; i també dels futurs assistents despistats que no s'havien encara inscrit "online", i van aprofitar el moment per a fer-ho "in situ". Aquest any hem tingut un total de 376 persones que hi van assistir, que son 68 persones més que l'any passat.

A les 15:00h, la Dra. Elvira Munteis (Hospital del Mar) amb càrrec de Presidenta i la Dra. Àngels Font (Consorci Hospitalari de Vic), com a Vicepresidenta, oficialitzarien el començament de la Reunió a l'auditori principal. La conferència d'inauguració "Lluís Barraquer" va ser, en aquesta ocasió, sobre cefalees, comptant amb una neuròloga catalana experta a nivell nacional i mundial en aquest àmbit; parlem de la Dra. Patrícia Pozo (cap de la unitat de cefalees de l'Hospital Vall d'Hebron). En aquesta xerrada ens va parlar sobre com s'hauria de dirigir una unitat de cefalees, respecte a l'atenció al pacient i el seu seguiment, fent una medicina personalitzada, a més d'algunes pinzellades sobre la irrupció de la IA a la nostra pràctica.

Després d'una pausa de descans, a les 17:00h van començar les "cinc noves coses que hem de saber sobre...". Els ponents van ser: el Dr. Mircea Balasa (Hospital Clínic) que va parlar sobre les demències, el seu diagnòstic i la teràpia gènica; el Dr. Mariano Huerta (Hospital de Viladecans) sobre el ritme circadiari en les cefalees i nous tractaments: els gepants, l'eptizenumab i noves dianes sobre el CGRP; la Dra. Mònica Millán (Hospital Germans Trias i Pujol) ens va ensenyar estudis sobre indicació de la trombectomia i prevenció secundària en grups especials; la Dra. Olga Carmona (Hospital de Figueres) ens va posar al dia en nous conceptes controvertits de les malalties desmielinitzants, el RIS i el PIRA, a més de nous tractaments que estan per sortir.

L'endemà a tres quarts de 10 del matí, la Dra. Carmen Tur (CEMCAT-Vall d'Hebron) va moderar la controvèrsia sobre el tractament de l'esclerosi múltiple en la gent gran. La

Dra. Cristina Ramo (Hospital Germans Trias i Pujol) asseverava que en les persones ancianes afectes d'esclerosi múltiple haurien de ser tractades de manera diferent, mentre que el Dr. José Enrique Martínez (Hospital del Mar) ho negava respecte als seus objectius comuns, però que sí que calia adaptar-lo al pacient. Després de la pausa del cafè de mig-matí, van començar els diferents grups d'estudi: van iniciar els d'esclerosi múltiple, trastorns del moviment i cefalees, per a després d'haver dinat continuar els de vascular, neuromuscular i trastorns del son. El format va ser similar al d'anys anteriors, en els quals començava una o més xerrades sobre un expert, per a després continuar amb les corresponents comunicacions orals. Enguany destacar el grup de residents, que ha tingut participació. Els nostres joves neuròlegs en formació van rebre una xerrada del Dr. Edoardo Caronna (European Academy of Neurology i metge de l'Hospital Universitari Vall d'Hebron), la de la Dra. Carmen Tur (Vocal de la Societat Catalana de Neurologia, metge del CEMCAT i ex fellowship a l'Hospital Queen Square de Londres) i la Dra. Débora Cerdan del Complejo Hospitalario de Segovia, on se'ls va parlar sobre les oportunitats docents per a residents i joves neuròlegs. Els moderadors del grup van ser els MIR Carlos Lázaro i Bernat Boy (Hospital Vall d'Hebron).

Després d'això, el nostre gruix de ponents i assistents van acudir al hall, on, en diferents pantalles ubicades a diferents llocs, els ponents van haver de defensar els respectius pòsters científics que havien presentat. Donar la meua enhorabona als ponents de les comunicacions pòsters, ja que enguany han estat d'un nivell extraordinari. El número de comunicacions presentades en total suma 114 (entre pòsters i orals). Dels quals, el grup més presentat ha sigut vascular, amb un total de 28 comunicacions; seguit de neurologia general, que n'ha presentat 20, de les quals han sigut totes (20/20) en format pòster. Sobre la participació per sexe, el 70% de les comunicacions (orals i pòsters) han sigut presentades per dones. Enhorabona, metgesses i futures neuròlogues!

Una vegada va finalitzar la sessió dels pòsters va començar la part més divertida, en la qual els metges residents de diferents hospitals van participar en el *Neurodesafiament*. El nostre concurs va ser tot un èxit, aconseguint la barbaritat de 60 inscrits, que vàrem organitzar en cinc grups de 12 persones cadascun. Els grups estaven organitzats segons els diferents hospitals, en els quals solia haver-hi un hospital de tercer nivell acompanyant a un o diversos hospitals comarcals. Els presentadors del concurs eren els MIR Bernat Boy i Carlos Lázaro, i el Dr. Héctor Cruz (Vocal de la Societat Catalana de Neurologia, Fundació Althaia), servidor de vostès, qui també es dedica a escriure aquestes línies.

RESUM XXVII REUNIÓ ANUAL

Les preguntes del concurs eren d'allò més variades, com dir quantes neurones té un cervell humà, descobrir un infart de Percheron, o diguessin l'afició d'en Ramón y Cajal (el culturisme). Després d'una acarnissada lluita, el grup núm. 3 (Hospital de Sant Pau i Hospital de Figueres) es va alçar amb la victòria, els qui van rebre el seu premi: uns trofeus en forma de copa d'or massís i un sopar científic en un restaurant... (bé, en veritat, les copes no eren d'or massís, encara que fossin daurades i brillants). Enhorabona campions!

Els seus adjunts i metges veterans van veure amb goig l'espectacle, quedant-se amb les ganes de participar-hi, proposant una nova edició amb un grup propi de doctors sènior, que competirien contra els grups de joves promeses. Deixem la proposta feta per a un futur.

A l'assemblea i renovació de la Junta Directiva, la Dra. Carmen Tur va finalitzar el seu càrrec de Vocal, el qual va ser pres pel Dr. Karol Uscamaita (Hospital Sagrat Cor). La Dra. Ana Tercero (Tresoreria) va renovar, i segueix en el càrrec. Es mantenen als llurs llocs les Dres. Elvira Munteis (Presidenta), Àngels Font (Vicepresidenta), Claustre Pont (Secretària) i el Dr. Héctor Cruz (Vocal). Després, la Dra. María Carmona (Hospital de Sant Pau), guanyadora de la Beca Fundació SCN 2020 va presentar el seu projecte, degut a que per motius de baixa, no va poder presentar-lo l'any passat; seguit del Dr. Salvatore Rudilosso (Hospital Clínic), guanyador de la Beca Fundació SCN 2022 qui va presentar els resultats de l'estudi.

El Neurosopar es va celebrar al vespre del dijous 4. Primer, gaudint de les vistes del port de Barcelona i la ciutat des d'una terrassa del WTC Barcelona mentre ens adelitàvem d'un pica-pica i còctel. Després al Restaurant del WTC, on es va dur a terme el sopar oficial, seguit de l'entrega de premis, acompanyat de l'actuació musical del "Duo Forniés", amb Laura Val al piano i David Blay al violoncel.

Al sopar van assistir alguns antics presidents de la Societat Catalana de Neurologia, als quals agraïm molt la seva assistència (Dra. Mercè Boada, Dr. Rafael Blesa, Dr. Jaume Coll, Dr. Francisco Rubio, Dr. Alexandre Gironell, Dr. Adrià Arboix, Dr. Oriol de Fàbregues, Dr. Jerzy Krupinski, Dr. Francisc Purroy, Dr. Joan Martí-Fàbregas, Dr. Yaroslau Compta), i van poder gaudir de la cerimònia i de l'entrega de premis. Aquests guardons van ser atorgats a persones i institucions en reconeixement als seus treballs en investigació, divulgació científica o treball professional a l'àmbit de la Neurologia Catalana.

Els premis en aquesta edició van ser per:

PREMI EDUARD BELTRAN I RUBIÓ (entregat per la Dra. Elvira Munteis)

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

Dra. Fina Martí (Hospital Clínic de Barcelona).

PREMI AGUSTÍ CODINA I PUIGGRÓS (entregat per la Dra. Carmen Tur)

Premi al millor article de Neurologia Catalana al Món, amb més factor d'impacte, publicat o acceptat 2022.

Dr. Jordi Gascón Bayarri (Hospital de Bellvitge), per l'article: *"Efficacy and safety clinical trial with efavirenz in*

patients diagnosed with adult Niemann-Pick type C with cognitive impairment".

PREMI BECA FUNDACIÓ SCN 2023 (entregat per la Dra. Àngels Font)

Dr. Albert Lladó Plarrumaní (Hospital Clínic de Barcelona), pel projecte: *"Biomarcadors plasmàtics en el diagnòstic de la malaltia d'Alzheimer. Estudi multicèntric a Catalunya"*.

PREMI MILLOR ALUMNA DE RESIDENTS AL CURS SCN 2021-2022 (entregat per la Dra. Ana Tercero)

Dra. Blanca Albertí Vall (Hospital de la Santa Creu i Sant Pau).

PREMI ARTUR GALCERAN I GRANÉS 100 anys de Societat Catalana de Neurologia al Món (entregat per la Dra. Claustre Pont)

Premi a la difusió i promoció social de la Neurologia a Catalunya.

Alzheimer Catalunya Fundació, que va ser recollit per la seva presidenta, la **Sra. Marta Grau**.

Els premis a les millors comunicacions van ser per:

Premi Lluís Barraquer Bordas a la **millor COMUNICACIÓ ORAL**

Dra. Dolors Vilas Rolán (Unitat de Trastorns del Moviment de l'Hospital Germans Trias i Pujol) per la comunicació oral *"Seguretat i eficàcia de la talamotomia per ultrasons focalitzats d'alta intensitat en la tremolor essencial: un escenari real dins del sistema sanitari públic"*.

Premi Lluís Barraquer Bordas a la **millor COMUNICACIÓ PÒSTER**

Cal remarcar l'alta qualitat, en general, dels pòsters que s'han presentat en aquesta edició. Ens ha estat difícil triar, degut a que, a causa del reglament intern de l'SCN, només ens permet triar un únic pòster. El pòster, però, que ha sortit guanyador és:

"Análisis de resultado de proceso y de costes directos entre la realización de trombectomia en horario de oficina y la derivación a otro centro terciario de trombectomia".

Signat com a primera autora per la **Dra. Anna I. García Díaz** (Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida).

També el grup d'infermeria van rebre premis per les seves comunicacions:

Premi Lluís Barraquer Bordas a la **millor COMUNICACIÓ ORAL - INFERMERIA**

IPA Mireia Larrosa Dominguez per la comunicació oral *"Miastenia gravis: Diferencias entre los residentes de España y Latinoamérica"*.

Premi Lluís Barraquer Bordas a la **millor COMUNICACIÓ PÒSTER - INFERMERIA**

IPA Teresa Marco Galindo per la comunicació pòster *"Primera conversa en cefalea"*.

Enhorabona a totes!

L'últim dia, el divendres 5 de maig, van fer les seves comunicacions els grups de cognició i conducta, epilèpsia i infermeria. Després, es va fer una taula rodona sobre les

RESUM XXVII REUNIÓ ANUAL

controvèrsies que generen el fàcil accés a dades mèdiques per part dels pacients degut a l'app "La Meva Salut". Moderava el Dr. Lluís Ramió (Hospital Dr. Josep Trueta) i parlaven el Dr. Yaroslau Compta (Hospital Clínic), la Sra. Elisenda Serra (Directora de l'àrea de Ciutadania de CatSalu), el Dr. Josep M. Busquets (Societat Catalana de Bioètica) i el Sr. Jordi Pacheco (Consell Constitutiu de pacients). Com a cloenda, el Dr. Xavier Montalbán (CEMCAT-Vall d'Hebron) va fer una conferència sobre el canvi de paradigma de l'esclerosi múltiple. Ja ens va fer de "spoiler" que els nous criteris de McDonald 2023 se celebraran a Barcelona a finals d'aquest any. Hi haurà novetats, com que el nervi òptic passarà a ser una regió nova d'espai de disseminació i valorarem el paper dels neurofilaments i un nou abordatge pels RIS.

Per finalitzar, agraïm a tots els assistents, ponents, moderadors, patrocinadors, secretaria tècnica Suport Serveis i col·laboradors per la seva ajuda a la Societat Catalana de Neurologia. Catalunya és un lloc punter mundialment a nivell científic i lloc de referència de neuròlegs, i ho continuarà essent. Això és gràcies a vosaltres.

I per cert!!! reserveu-vos del 8 al 10 de maig de 2024, perquè seran les dates de la XXVIII Reunió Anual.

Salutacions i fins aviat.



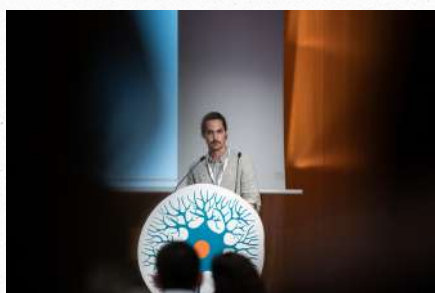
RESUM XXVII REUNIÓN ANUAL



RESUM XXVII REUNIÓN ANUAL



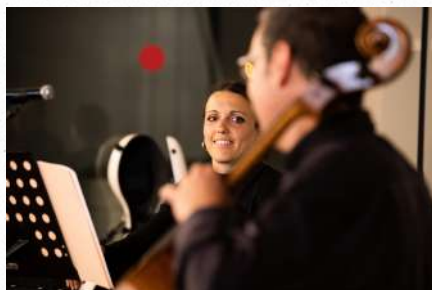
RESUM XXVII REUNIÓ ANUAL



RESUM XXVII REUNIÓ ANUAL



RESUM XXVII REUNIÓ ANUAL



RESUM XXVII REUNIÓ ANUAL



RESUM XXVII REUNIÓ ANUAL



Comentari sobre...

Diagnosis of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease: International MOGAD Panel proposed criteria

Brenda Banwell, Jeffrey L Bennett, Romain Marignier, Ho Jin Kim, Fabienne Brilot, Eoin P Flanagan, Sudarshini Ramanathan, Patrick Waters, Silvia Tenenbaum, Jennifer S Graves, Tanuja Chitnis, Alexander U Brandt, Cheryl Hemingway, Rinze Neuteboom, Lekha Pandit, Markus Reindl, Albert Saiz, Douglas Kazutoshi Sato, Kevin Rostasy, Friedemann Paul, Sean J Pittock, Kazuo Fujihara, Jacqueline Palace

Lancet Neurol. 2023 Mar;22(3):268-282. Epub 2023 Jan 24



Dra. Sara Llufrí Duran

Neuròloga Unitat de Neuroimmunologia i EM
Hospital Clínic
Barcelona
Grup ImaginEM FRCB-IDIBAPS

En aquest article, un panell d'experts internacionals, i entre ells el Dr. Saiz, neuròleg català, proposen els criteris diagnòstics per la malaltia associada als anticossos contra la glicoproteïna de la mielina de l'oligodendrocit (MOGAD en les seves sigles en anglès). El MOGAD és una malaltia poc prevalent que es manifesta tant a edat pediàtrica com a l'edat adulta i pot tenir un curs monofàsic o recurrent. La presentació clínica més habitual en adults és la neuritis òptica mentre que en nens per sota dels 11 anys és l'encefalomielitis aguda disseminada.

Els autors revisen les característiques clíniques diferencials respecte la presentació clínica de la neuromielitis òptica i l'esclerosi múltiple. Aquestes característiques són essencials en els criteris que proposen pel diagnòstic de la malaltia, ja que augmenten la certesa en casos en que la quantificació dels anticossos és inconcluent.

Fan èmfasi en la importància de la determinació dels anticossos, ja que aquests són part essencial en els criteris que proposen. Exposen la recomanació d'utilitzar mètodes de detecció dels anticossos basats en assajos amb cèl·lules vives i quantificar resultats qualitius (negatiu, positiu dèbil i positiu intens) i semiquantitatius. Els anticossos es detecten més freqüentment en sèrum però l'estudi de líquid cefalorraquídi pot ajudar al diagnòstic en determinats casos. L'ideal és quantificar-ho al moment de l'episodi clínic encara que pot persistir incrementat al llarg del temps. També reflecteixen la importància de que

els neuròlegs que estan fent el procés diagnòstic coneguin la sensibilitat i especificitat de la tècnica utilitzada al seu centre, i es promogui la utilització de mètodes d'alta sensibilitat en laboratoris amb experiència. Segons els autors del treball és aconsellable que els anticossos es testin únicament en pacients amb la sospita i no de forma generalitzada en pacients amb característiques clíniques o radiològiques típiques de l'esclerosi múltiple, ja que els resultats poden induir a error.

Els criteris diagnòstics requereixen la presència d'un episodi clínic típic, un test positiu per anticossos anti-NMO IgG i l'exclusió d'altres patologies, entre elles l'esclerosi múltiple. Entre els episodis clínics principals s'inclouen les neuritis òptiques, mielitis, l'encefalomielitis aguda disseminada, els dèficits cerebrals monofocals o polifocals, els dèficits de tronco o cerebel·losos, i l'encefalitis cortical cerebral amb crisis. Segons el resultat de la determinació dels anticossos en sèrum serà necessari o no complir uns criteris addicionals. Els pacients amb títols alts d'anticossos no han de complir altres requisits. Pel contrari, aquells pacients que tenen valors positius baixos, no es coneixen els valors o els anticossos són negatius en sèrum i positius en líquid és necessari que tinguin anticossos anti-aquaporina 4 negatius i que presentin almenys 1 característica clínica o de ressonància magnètica addicional. Les característiques de suport es refereixen a aspectes clínics o d'imatge que són més típiques de presentar-se en les neuritis òptiques, mielitis i afectació del cervell, tronco o

EN EL PUNT DE MIRA

síndrome cerebral del MOGAD que en altres patologies.

La definició d'aquests criteris pot ajudar als neuròlegs a identificar aquesta síndrome i diferenciar-lo de malalties

amb simptomatologia semblant com el trastorn de l'espectre de neuromielitis òptica i l'esclerosi múltiple, i per tant adaptar el seguiment i tractament a aquesta condició.

Comentari sobre...

Association of Serum Neurofilament Light Chain Levels at Disease Onset With Disability Worsening in Patients With a First Demyelinating Multiple Sclerosis Event Not Treated With High-Efficacy Drugs

Monreal E, Fernández-Velasco JI, García-Sánchez MI, Sainz de la Maza S, Llufríu S, Álvarez-Lafuente R, Casanova B, Comabella M, Ramió-Torrentà L, Martínez-Rodríguez JE, Brieva L, Saiz A, Eichau S, Cabrera-Maqueda JM, Villarrubia N, Espiño M, Pérez-Miralles F, Montalbán X, Tintoré M, Quiroga-Varela A, Domínguez-Mozo MI, Rodríguez-Jorge F, Chico-García JL, Lourido D, Álvarez-Cermeño JC, Masjuan J, Costa-Frossard L, Villar LM

JAMA Neurol. 2023 Apr 1;80(4):397-403



Dr. Luis Brieva

Cap de Secció del Departament de Neurologia
Hospital Universitari Arnau de Vilanova
Lleida

L'acumulació de discapacitat irreversible en esclerosi múltiple (EM) és la principal preocupació de la malaltia, però és altament variable entre els pacients. La predicció del resultat individual en cada pacient concret és important per establir les millors decisions de tractament a l'inici.

Els nivells sèrics de cadenes lleugeres de neurofilaments (NfLs) són indicatius del dany axonal i s'han associat amb inflamació, inclòs a nivell subclínic. A més, es coneix que els NfLs prediuen l'acumulació de discapacitat a curt termini però els resultats a llarg termini són menys consistents per haver-se realitzat amb diferents punts de tall, tipus de mostra biològica (sang o sèrum), perfil de pacient (tipus d'EM). Influxa també l'edat, el pes i el tipus de tractament que porten els pacients. Per tant, són necessàries més dades per explorar el valor pronòstic dels NfLs a llarg termini.

Aquest estudi va investigar el valor dels nivells de sNfL per estimar des de l'inici el risc d'empitjorament de la

discapacitat per EM a llarg termini.

Els resultats van establir que uns nivells de NfLs superiors a 10 pg/mL o una puntuació z superior a 1,5 detectats durant el primer any de malaltia s'associen amb un risc més elevat d'empitjorament de la discapacitat, tant per seqüela del brot (RAW) com per progressió independent de l'activitat (PIRA) i amb un EDSS de 3.0.

En aquest estudi els nivells elevats de NfLs a l'inici de l'EM es van associar amb un empitjorament de la discapacitat a llarg termini, el que suggereix que un nivell elevat de NfLs pot ajudar a identificar pacients amb EM que tenen un risc més alt d'empitjorament a llarg termini.

Els nivells elevats de NfLs no es van associar amb una pitjor evolució de la malaltia quan es van utilitzar tractaments d'alta eficàcia (TAE). Quan s'administren els TAE a l'inici de la malaltia poden tenir el potencial de contrarestar una evolució dolenta.

EN EL PUNT DE MIRA

Els resultats van ser més específics quan es van obtenir mostres de sang com a mínim 60 ó 90 dies després d'un brot.

Aquests resultats es van validar en una cohort multicèntrica (8 hospitals) diferent a la del propi centre.

Com a limitació pròpia de l'estudi es tracta d'una mostra amb un seguiment curt (mitjana: 7.1 anys), tot i que només hi va haver un 8,3% de pacients amb un seguiment menor de 24 mesos. En segon lloc, els únics tractaments de segona línia considerats van fer els anticossos monoclonals i la mitoxatrone.

Arran d'estudis com aquest s'ha proposat que els NfLs siguin l'equivalent neurològic d'un marcador d'inflamació establert com la proteïna C reactiva. Tanmateix, l'aplicació de la mesura de NfLs com a eina per a la presa de decisions clíniques i la investigació encara s'enfronta a barreres a causa de les mancances de coneixement sobre la biologia darrere de l'alliberament de NfLs a la sang, els factors que influeixen en la concentració de NfL i la seva correcta interpretació en salut i malaltia.

El recent establiment de valors normatius per al sèrum i el plasma EDTA ha proporcionat un avenç crucial per superar algunes de les limitacions existents per obrir el camí per a l'ús clínic dels NfLs.

Les barreres per a la implementació de l'avaluació dels NfLs en el món real inclouen: la variabilitat en la recollida de mostres i els enfocaments analítics, l'heterogeneïtat de les plataformes analítiques, dels epítops dirigits i la font de la mostra (plasma vs sèrum) que condueix finalment

a concentracions diferents i no comparables de NfLs. L'emmagatzematge de mostres sembla de poca rellevància, ja que els nivells estàndard de NfL sèric de flebotomia es mantenen estables malgrat l'emmagatzematge a temperatura ambient durant un temps llarg.

Les diferents condicions fisiològiques poden influir substancialment en les concentracions de NfL en sang. Les concentracions de NfLs augmenten amb l'edat. Un índex de massa corporal més alt també condueix a valors absoluts més baixos de NfLs. Els valors de NfLs no varien entre sexes, no tenen variacions diürnes significatives i no es veuen afectats per l'estat de dejuni.

Una incògnita important és la semivida de NfLs a la sang (temps perquè la concentració disminueixi un 50%). La determinació de la semivida ajudaria a determinar si els nivells alts de NfLs indiquen una patologia axonal aguda en curs o si aquesta elevació és només una persistència després d'un esdeveniment més remot.

Finalment, la concentració de NfL en sang podria estar influenciada per malalties sistèmiques com la cirrosi, la diabetis, la insuficiència cardíaca, la hipertensió i la insuficiència renal.

Malgrat aquestes limitacions, la FDA (Administració d'Aliments i Medicaments dels EU) va concedir l'estat de designació innovadora al nivell NfL per a una consideració accelerada com a eina per controlar el seguiment de l'activitat de l'EM. Tanmateix, encara cal definir millor l'ús clínic dels nivells de NfLs i la seva dinàmica intraindividual en l'EM.

Comentari sobre...

Anti-amyloid antibody therapies in Alzheimer's disease

Pernecky R, Jessen F, Grimmer T, Levin J, Flöel A, Peters O, Froelich L

Brain. 2023 Mar 1;146(3):842-849



Dra. Núria Guillen
Unitat d'Alzheimer i altres
Trastorns Cognitius
Servei de Neurologia
Hospital Clínic
Barcelona



Dra. Neus Falgàs
Unitat d'Alzheimer i altres
Trastorns Cognitius
Servei de Neurologia
Hospital Clínic
Barcelona

Introducció

Els anticossos monoclonals dirigits a l'amiloide-B (AB) són els fàrmacs més freqüents en assaigs clínics fase III amb evidència sòlida sobre el seu efecte biològic en humans, la reducció dels dipòsits d'AB a nivell cerebral. No obstant això, l'efecte clínic varia segons l'agent farmacològic.

Aducanumab: la primera aprovació des de fa dues dècades

L'aducanumab és un anticòs humà IgG1 específic per a les plaques d'amiloide. El 7 de juny de 2021, la *Food and Drug Administration* (FDA) va aprovar aducanumab com a primera teràpia modificadora per al tractament de la malaltia d'Alzheimer (MA). L'aprovació va generar controvèrsia, degut a que el fàrmac va demostrar ser eficaç per la reducció de plaques d'AB però sense un efecte clínic.

Els estudis de fase III (EMERGE, ENGAGE) es van aturar prematurament el març de 2019 a partir d'una avaluació intermèdia amb resultats negatius. L'octubre de 2019 es van presentar noves dades, que mostraven que en un dels estudis, la dosi més alta d'aducanumab frenava el deteriorament clínic (CDR-SB) en un 22%. Per la FDA aquests resultats van ser suficients per concedir l'aprovació accelerada amb el requisit de realitzar un assaig de fase IV.

Lecanemab: el primer fàrmac que modifica la malaltia i demostra eficàcia clínica

Lecanemab (BAN2401) va dirigit contra protofibril·les d'AB. El 27 de setembre de 2022 es van anunciar els resultats del seu assaig clínic (CLARITY AD), que demostrava que lecanemab havia aconseguit el seu objectiu primari, una reducció de la progressió clínica de la MA al CDR-SB.

El deteriorament clínic en el grup de lecanemab va ser

un 27% més lent en comparació amb el placebo després de 18 mesos. A més, va mostrar resultats positius en els objectius secundaris i la reducció d'AB en el PET. Finalment, el 6 de gener de 2023 la FDA va aprovar Lecanemab sota la via d'aprovació accelerada com a segon fàrmac modificador.

Gantenerumab: un fracàs inesperat?

Gantenerumab està dirigit essencialment a plaques d'AB. L'aplicació subcutània es va provar prèviament en dos assajos fase III que es van finalitzar prematurament per futilitat. Però durant la fase d'*Open Label Extension* es van obtenir resultats prometedors pel que fa a la reducció d'AB al PET i en conseqüència es van llançar dos nous assajos de fase III (GRADUATE 1 i 2) utilitzant dosis altes. Malgrat tot, el 13 de novembre de 2022 es va anunciar que gantenerumab no aconseguia el seu objectiu primari.

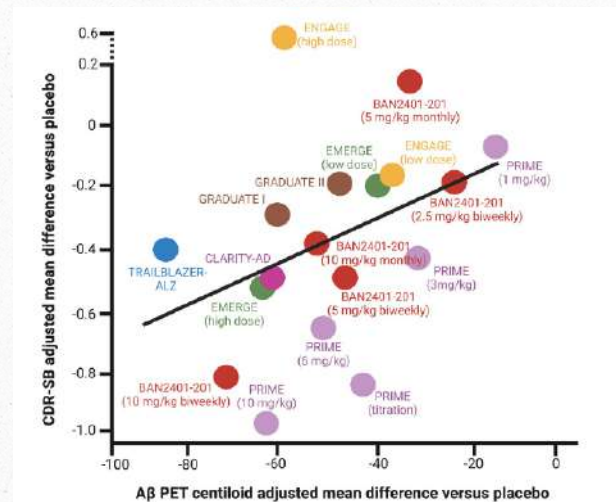


FIGURA 1. Associació entre la reducció de la càrrega de la placa AB (en centiloides PET) i la preservació de la funció clínica (en CDR-SB) en diferents assajos d'anticossos.

EN EL PUNT DE MIRA

Raons de les diferències en l'eficàcia de la selecció anticossos

Tots els anticossos explicats anteriorment es dirigeixen contra la proteïna amiloide, tanmateix hi ha diferències pel que fa a l'eficàcia clínica, cosa que suggereix que tant les propietats biològiques d'aquests anticossos com el disseny de l'estudi juguen papers importants.

És important la quantitat d'anticossos utilitzada. Se sap que només una fracció petita d'un anticòs IgG que s'administra de forma sistèmica arriba al cervell. La quantitat d'anticossos administrada als estudis de gantenerumab (1020mg/mes) i aducanumab (de mitjana 750mg/mes) va ser baixa comparada amb lecanemab (1500mg/mes).

Els pacients als assajos de gantenerumab es trobaven de mitjana en una fase de la malaltia més avançada, cosa que va comportar un declivi cognitiu més ràpid. En pacients amb una malaltia més avançada, la capacitat dels anticossos de mostrar eficàcia clínica pot ser limitada. La cohort de pacients tractada amb lecanemab tenia una proporció major de multimorbiditat que la de gantenerumab o aducanumab, però caldrà veure com d'eficaços seran els fàrmacs en la població general.

Tots els anticossos de primera generació (solanezumab, crenezumab i bapineuzumab) es dirigien contra els monòmers AB, i tots van fracassar a l'hora de mostrar eficàcia clínica; gantenerumab es dirigeix contra els dipòsits AB o plaques (majoritàriament) i contra monòmers AB sol·lubles, i lecanemab es dirigeix específicament contra les fibril·les i protofibril·les d'AB. Els resultats favorables en lecanemab recolzen la hipòtesis que les (proto)fibril·les d'AB són una diana terapèutica prometedora.

Per valorar la ratio risc-benefici cal considerar la seguretat i la tolerància dels fàrmacs. Les ARIA (amiloyd-related

imaging abnormalities) són efectes adversos específics dels anticossos anti-AB, i s'observen a la RMN cerebral (per tant els pacients que no poden sotmetre's a una RMN no poden ser tractats amb seguretat). Les ARIA poden estar provocades per una major permeabilitat cerebrovascular deguda a l'augment de l'aclarament de les plaques d'AB, la interacció directa entre els anticossos i els dipòsits vasculars d'AB i el debilitament de la paret dels vasos sanguinis. La majoria de casos d'ARIA són transitoris, i només un 25% són simptomàtics. La vigilància ha de ser major després d'iniciar el tractament. En pacients amb ARIA, s'ha d'analitzar amb cura la clínica i les troballes radiogràfiques a l'hora de decidir com continuar amb el tractament. Lecanemab ha tingut una menor incidència d'ARIA que aducanumab, però les raons per aquesta diferència encara no són clares.

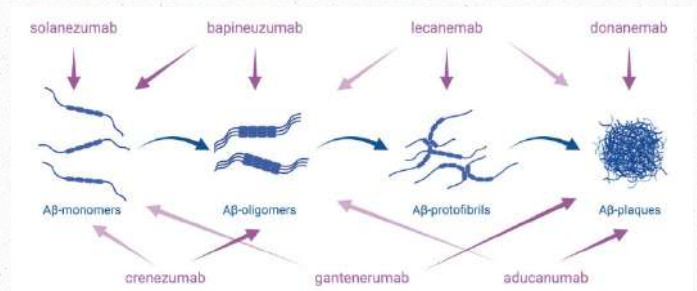


FIGURA 2. Comparació esquemàtica de diferents anticossos dirigits contra diferents estats d'agregació d'AB.

Conclusions

Després d'anys d'intents fallits per desenvolupar una teràpia modificadora de la MA, s'han publicat finalment resultats prometedors que donen suport a l'eficàcia clínica d'un anticòs monoclonal dirigit a les protofibril·les d'AB, lecanemab, suggerint l'inici d'una nova era del desenvolupament de fàrmacs per a la malaltia d'Alzheimer.

Interpretació automatitzada dels electroencefalogrames clínics utilitzant intel·ligència artificial



Dr. Francisco José Gil

Servei de Neurologia
Hospital Clínic
Barcelona

Importància

Els electroencefalogrames (EEGs) són una eina fonamental en neurologia, ja que permeten diagnosticar i classificar l'epilèpsia, però requereixen una experiència especial no disponible a moltes regions del món. Fins i tot en països amb sistemes sanitaris avançats, la majoria dels EEG són llegits per metges sense una formació específica en la interpretació d'EEG. La causa més comuna d'un diagnòstic erroni de l'epilèpsia és una interpretació dolenta d'un EEG. La intel·ligència artificial (AI) té el potencial de resoldre aquestes necessitats no cobertes, proporcionant interpretació diagnòstica dels EEGs en llocs on no hi ha lectors experts, i disminuint les càrregues de treball excessives a neuròlegs o neurofisiòlegs experts en la interpretació d'EEGs en centres especialitzats. Els models d'AI previs només resolien aspectes limitats de la interpretació dels EEGs, com distingir l'anormal del normal o identificar l'activitat epileptiforme. Aquests models tenien una especificitat baixa, per la qual cosa no es van poder implementar a la pràctica clínica. Així doncs, cal una avaluació integral totalment automatitzada dels EEGs de rutina basada en l'AI que sigui aplicable a la pràctica clínica.

Objectiu

L'objectiu d'aquest estudi és desenvolupar i validar un model d'AI (*Standardized Computer-based Organized Reporting of EEG Artificial Intelligence [SCORE-AI]*) -Intel·ligència Artificial d'informes d'EEG estandarditzats i organitzats basats en ordinador- amb la capacitat d'interpretar de manera global els registres dels EEGs de rutina. Aquest nou model haurà de ser capaç de distingir registres EEG anormals de normals, i de classificar els registres EEG anormals en categories que siguin rellevants per a la presa de decisions a la pràctica clínica: anomalies epileptiformes focals, anomalies epileptiformes generalitzades, anomalies no epileptiformes focals i anomalies no epileptiformes generalitzades o difuses.

Disseny, conjunt i participants

En aquest estudi de precisió diagnòstica multicèntric, es va desenvolupar i validar un model de xarxa neuronal convolucional, SCORE-AI, utilitzant EEGs registrats entre 2014 i 2020. Les dades van ser analitzades des del 17 de gener de 2022 fins al 14 de novembre de 2022. Es van

incloure un total de 30.493 registres de pacients referits per a un EEG en el conjunt de dades de desenvolupament amb les anotacions de 17 experts. Es van triar pacients majors de 3 mesos i pacients que no es trobaven en estat crític. La SCORE-AI va ser validada utilitzant 3 conjunts de dades independents: un conjunt de dades multicèntric de 100 EEGs representatius avaluats per 11 experts, un conjunt de dades d'un únic centre de 9785 EEGs avaluats per 14 experts, i per a una avaluació comparativa amb els models d'AI publicats prèviament, un conjunt de dades de 60 EEGs amb una referència estàndard externa. No es va excloure cap pacient que complís els criteris d'inclusió o elegibilitat.

Principals mesures

La precisió diagnòstica, la sensibilitat i l'especificitat comparades amb experts humans i amb la referència estàndard externa dels episodis clínics habituals dels pacients registrats durant la monitorització vídeo-EEG.

Resultats

Les característiques dels conjunts de dades d'EEG van incloure el conjunt de dades de desenvolupament (N = 30493, 14980 homes, mitjana d'edat 25,3 anys [IC 95% 1.3-76.2 anys]), el conjunt de dades test multicèntrics (N = 100, 61 homes; mitjana d'edat 35,4 anys [IC 95% 4.1-85.5 anys]), el conjunt de dades test d'únic centre (N = 9785; 5168 homes; mitjana d'edat 35,4 anys [IC 95 % 0.6-87.4 anys]), i el conjunt de dades test amb referència estàndard externa (N = 60; 27 homes; mitjana d'edat 36 anys [IC 95% 3-75 anys]). La SCORE-AI va aconseguir una exactitud alta, amb una àrea sota la corba ROC (característica de funcionament del receptor) entre 0,89 i 0,96 per a les diferents categories d'anomalies EEG, i una resolució similar als humans experts. Els registres d'una durada inferior a 20 minuts van tenir una àrea menor sota la corba (AUC = 0,887). Els registres de 20 minuts o més de durada van tenir una àrea més gran sota la corba (AUC = 0,903).

L'acord entre avaluadors es va mesurar amb el coeficient d'acord de Gwet [AC1]. En el conjunt de dades test multicèntric, hi va haver un acord gairebé perfecte (Gwet AC1 = 0,9) entre experts en relació amb la presència de descàrregues epileptiformes generalitzades, i acord substancial (Gwet AC1 0,63-0,72) a les descàrregues epileptiformes focals, anomalies no epileptiformes difu-

ARTICLE DE REVISIÓ

ses i als registres considerats normals. L'acord entre avaluadors va ser moderat (Gwet AC1 0.50-0.59) per a la presència d'anomalies no epileptiformes focals, i quan hi eren presents diverses anomalies al mateix registre. L'acord més enllà de l'atzar entre la SCORE-AI i el consens majoritari dels experts humans va ser similar a l'acord entre els experts humans per a tots els aspectes excepte per a la identificació de registres EEG normals (Gwet AC1 = 0.9) i amb múltiples anomalies (Gwet AC1 = 0.69), per als quals la SCORE-AI va tenir un acord significativament més gran amb el consens majoritari comparat amb l'acord entre els humans experts (gairebé perfecte vs acord substancial). No hi va haver una diferència significativa en la precisió diagnòstica global entre els experts i la SCORE-AI al conjunt de dades multicèntric.

A l'extens conjunt de dades test de centre únic (n = 9785), l'acord entre la SCORE-AI i l'avaluació clínica dels registres va estar dins del rang de la variabilitat interavaluador d'humà expert per a la identificació de registres EEGs normals (0.74) i registres amb anomalies epileptiformes generalitzades (0.95) i significativament més alt per a la resta de les categories (0.64 - 0.87).

Atès que cap dels models d'AI disponibles actualment no proporciona una avaluació integral totalment automatitzada dels EEGs de rutina clínics, l'avaluació comparativa contra els 3 models d'AI prèviament publicats es va limitar a comparar la detecció d'anomalies epileptiformes. Per això es van combinar les categories d'anomalies epileptiformes focals i generalitzades. L'exactitud de la SCORE-AI (88.3%; IC 95% 79.2-94.9%) va ser significativament més gran que la dels 3 models publicats prèviament (p < 0.001) i similar a la dels experts humans (83.3%, IC 95% 73-91.4%).

La SCORE-AI va demostrar més especificitat comparada amb els models publicats prèviament (90% vs 3-63%) i va ser més específica que el consens majoritari d'experts humans (73.3%).

Discussió

En aquest estudi de precisió diagnòstica, els autors van desenvolupar i validar el primer model d'AI (SCORE-AI) capaç fins avui d'una avaluació integral totalment automatitzada dels EEGs de rutina clínics. La SCORE-AI va aconseguir l'exercici expert humà en la interpretació automatitzada dels EEGs de rutina clínics. Aquests resultats garanteixen la implementació clínica amb un potencial per millorar el tractament dels pacients en àrees sanitàries remotes i desateses on l'experiència a EEG és escassa o no està disponible. A més, la SCORE-AI pot ajudar a millorar l'eficiència i reduir la càrrega de treball excessiva dels experts en centres terciaris que normalment interpreten un alt volum de registres EEG.

Es va utilitzar un extens conjunt de dades de 30493 EEG procedents de diferents centres per entrenar el model d'AI. Aquests EEGs estaven altament anotats per 17 experts humans. El conjunt de dades test va ser independent del conjunt de dades de desenvolupament. Els experts humans que van proporcionar la referència estàndard a la fase de validació de l'estudi van ser diferents dels que van participar en la part de desenvolupament

del procés. Al conjunt de dades multicèntriques, els EEGs van ser registrats amb diferents equips d'EEG. El procés d'anàlisi va ser totalment automatitzat i cec a la resta de les dades.

La SCORE-AI és el primer model capaç fins ara de completar una avaluació integral totalment automatitzada dels EEGs de rutina clínics. La producció de la SCORE-AI proporciona una classificació més complexa de les anomalies EEG que els models d'AI publicats prèviament. La identificació de la presència d'activitat epileptiforme als EEGs ajuda al diagnòstic de l'epilèpsia. La distinció entre descàrregues focals i generalitzades proporciona ajuda addicional a l'elecció òptima de la medicació anticrisi. La distinció d'anomalies no epileptiformes focals i difuses dirigeix més passos de diagnòstic, com ara la neuroimatge o la cerca d'etiologies sistèmiques. Per tant, la classificació dels EEGs anormals proporciona prou informació perquè el metge remitent pugui prendre decisions clíniques.

Una altra troballa d'aquest estudi és l'acord interavaluador entre experts humans. Els estudis previs van trobar només un acord just a moderat en la lectura dels EEGs. Tot i això, aquests estudis van avaluar segments curts d'EEG amb patrons anormals seleccionats, i no un registre complet i continu com és el cas en el context clínic. En aquest estudi, es van trobar resultats millors amb una avaluació exhaustiva d'experts de tot el registre de l'EEG de rutina: gairebé acord perfecte per a les anomalies epileptiformes generalitzades, acord substancial per a les descàrregues epileptiformes focals, anomalies no epileptiformes difuses, i per a registres EEG normals, i acord moderat més enllà de l'atzar per a la presència d'anomalies no epileptiformes focals. L'exercici de la SCORE-AI estava dins de la variabilitat present entre experts humans.

Actualment no hi ha cap altre paquet de programari d'accés gratuït o disponible comercialment per a l'avaluació integral dels EEGs de rutina clínics. S'han desenvolupat diversos models basats en AI per a la detecció d'activitat epileptiforme a EEG. Tot i això, aquest aspecte és només un fragment de l'avaluació integral dels EEGs de rutina. L'altra gran limitació dels models publicats prèviament és l'elevat nombre de falses deteccions (0.73 per minut), la qual cosa va impedir-ne la implementació clínica. Un estudi recent va informar que l'aplicació totalment automatitzada dels 3 models d'AI publicats prèviament tenia una especificitat (3% -63%) que és massa baixa per a la seva aplicació clínica. Quan s'utilitzaven els 3 models d'AI publicats prèviament, calia la interacció d'experts humans mitjançant un abordatge semiautomàtic per assolir un nivell de rendiment clínic significatiu. L'avaluació comparativa en aquest estudi confirma aquesta troballa i mostra que, a diferència dels detectors de puntes publicats anteriorment, la SCORE-AI assoleix una alta especificitat (90%) similar a l'exercici dels humans experts. En aquest conjunt de dades, la SCORE-AI va tenir una precisió similar a la dels avaluadors humans, i una precisió significativament més gran que la dels 3 models d'AI publicats anteriorment. La millora més important a la SCORE-AI en comparació amb els models anteriors d'AI és que aquest model completament automatitzat assoleix una alta especificitat similar

ARTICLE DE REVISIÓ

als experts humans.

El rendiment de nivell expert de la SCORE-AI garanteix la seva aplicació a àrees sanitàries remotes i desateses. El seu ús té potencial per disminuir la mala interpretació d'EEGs i eludir el problema del baix acord entre avaluadors a molts llocs on l'EEG clínic és llegit per metges sense formació electroencefalogràfica específica, sense accés a la supervisió d'experts, o amb experiència limitada (a sovint en l'àmbit de la pràctica de la neurologia general). A més, la SCORE-AI pot ajudar a reduir la càrrega de treball als centres on els experts estan disponibles però sobrecarregats pels alts volums de treball clínic que inclouen la interpretació dels EEGs. Atès que la SCORE-AI sembla identificar els EEG normals amb gairebé el 100% de precisió, els experts poden decidir dedicar menys temps a avaluar aquests registres EEG i més temps als registres EEG més complexos de les unitats de monitorització d'epilèpsia o de la UCI. La SCORE-AI està sent integrada actualment amb un dels equips clínics d'EEG més utilitzats globalment, el sistema Natus Neuro. Això promourà una àmplia disponibilitat del model a la pràctica clínica perquè no requereix maquinari especialitzat i també es pot convertir en altres interfícies basades en ordinador.

Limitacions

Una limitació de la versió actual de la SCORE-AI és que va ser desenvolupat i validat en EEGs de rutina, excloent nounats i pacients en estat crític. Tot i això, els EEGs de rutina representen el volum més gran de registres d'EEG realitzats per a propòsits clínics i és una de les proves clíniques més importants que falten en àrees sanitàries desateses. Una altra limitació important és que el model va ser entrenat per trobar biomarcadors identificats visualment per experts humans. Entrenar el model per predir el diagnòstic o la resposta terapèutica pot eludir potencialment aquesta limitació, i els autors anuncien que això serà abordat en estudis futurs. El pla seria identificar les característiques utilitzades pel model perquè el procés sigui transparent, usant AI interpretable o explicable.

Conclusions i rellevància

En aquest estudi, la xarxa neuronal convolucional SCORE-AI va assolir un exercici al nivell d'humà expert en la interpretació integral totalment automatitzada dels EEGs de rutina. L'aplicació de la SCORE-AI pot proporcionar informació clínica útil que ajudi a millorar el diagnòstic i tractament dels pacients en àrees sanitàries remotes o infradotades d'experts en EEG, i millorar l'eficiència i consistència als centres especialitzats en epilèpsia.

Expressió clínica en l'afectació neurològica de les vasculitis



Dra. Mireia Angerri
Servei de Neurologia
Hospital Universitari de
Bellvitge - IDIBELL
Universitat de Barcelona
Hospitalet de Llobregat



Dr. Pere Cardona
Servei de Neurologia
Hospital Universitari de
Bellvitge - IDIBELL
Universitat de Barcelona
Hospitalet de Llobregat

Introducció

La vasculitis és un procés anatomoclínic caracteritzat per la inflamació i lesió dels vasos sanguinis. Sol haver-hi afectació de la llum vascular vinculada amb isquèmia dels teixits secundària. Aquest procés pot donar lloc a un ampli i heterogeni grup de síndromes perquè és capaç d'afectar a qualsevol tipus de vas sanguini, de qualsevol calibre i localització. Les vasculitis i les seves conseqüències poden ser la principal o única manifestació d'una malaltia; però, altres vegades, formen part de l'expressió d'una malaltia sistèmica. A més, les vasculitis es poden circumscriure's a un únic òrgan, com la pell o el sistema nerviós central, o afectar simultàniament a diferents òrgans i aparells¹.

Solen estar mediades per diferents mecanismes immunopatogènics com són el dany causat directament per autoanticossos, formació in situ o depòsit d'immunocomplexes, dany causat per anticossos anti-citoplasma dels neutròfils (ANCA), toxicitat cel·lular dependent d'anticossos, formació de granulomes, dany secundari a l'activació de limfòcits T citotòxics o per acció directa de citoquines².

La Chapel Hill International Consensus Conference (CHCC) del 1994 i 2012³ va definir i estandaritzar la nomenclatura de les vasculitis sistèmiques, de manera que s'anomenen segons la mida del vas que afecten ja sigui vas petit, mitjà o gran. Vas gran fa referència a l'aorta i les seves branques principals, vas mitjà inclou les artèries i venes viscerals principals i vas petit fa referència a arterioles, capil·lars, artèries intraparenquimatoses, vènules i algunes venes. Poden haver-hi solapaments dels patrons, i qualsevol arteria pot estar potencialment implicada en qualsevol vasculitis tot i tenir un patró dominant⁴.

Per al diagnòstic de les vasculitis s'haurà de tenir en compte l'etiologia (pot ser infecciosa o no-infecciosa), patogènesi, l'anatomia patològica, característiques demogràfiques i la manifestació clínica³.

L'epidemiologia de les vasculitis sistèmiques és difícil de definir donada de dificultat per a realitzar estudis epidemiològics en aquestes malalties. La majoria d'informació disponible prové de poblacions europees, el que podria no ser adequat extrapolar les dades a diferents poblacions d'origens diversos⁴.

En general, les vasculitis són més freqüents en les edats extremes: la vasculitis IgA i la malaltia de Kawasaki afecten principalment a infants, mentre que l'arteritis de cèl·lules gegants és més habitual en persones majors de 50 anys. La malaltia de Behçet té una prevalença més elevada entre el Mediterrani i la China i l'arteritis de Takayasu és més habitual a Àsia⁴.

Afectació del sistema nerviós

El sistema nerviós, tant el central (SNC) com el perifèric (SNP), és un dels òrgans més comunament afectats a les vasculitis, la presentació clínica pot ser heterogènia en cada malaltia i poden haver solapaments entre les diferents entitats, pel que el diagnòstic sol ser exigent⁵.

L'afectació del SNP es produeix per la isquèmia deguda a l'oclusió dels *vasa nervorum* secundària a les vasculitis de vas petit i mitjà. L'expressió clínica sol ser en forma de polineuropatia axonal sensitiva o mononeuritis múltiple per afectació de les fibres gruixudes mielinitzades, ja que aquestes són més sensibles a la isquèmia que les no-mielinitzades. Aquests vasos no queden afectats a les vasculitis de gran vas, per això l'afectació del SNP no es sol donar en aquestes malalties⁶.

En contraposició, l'afectació del SNC per vasculitis és molt més àmplia ja que poden estar implicats múltiples mecanismes d'acció. Aquests mecanismes inclouen afectació dels vasos hemisfèrics i medul·lars, trombosi dels sins, estenosis i aneurismes d'artèries mitjanes i grans, granulomes meníngis i dany per citoquines causant una encefalopatia⁶. Per sort, l'afectació del SNC és menys freqüent comparat amb l'afectació del SNP⁷.

A la neuroimatge és habitual trobar petites àrees d'isquèmia en múltiples localitzacions (tant en substància blanca com grisa), així com petites hemorràgies o microbleads⁸. Mitjançant l'arteriografia es poden observar estenosis segmentàries i oclusions múltiples en els vasos intracranials⁹.

L'anàlisi del líquid cefaloraquídi (LCR) sol mostrar leucocitosi, proteinorràquia i elevació de marcadors inflamatoris, amb nivells de glucosa conservats¹⁰. Per a completar l'estudi de les vasculitis sistèmiques pot ser d'utilitat la biòpsia de pell, muscular, de nervi perifèric o de l'artèria temporal, en les vasculitis primàries del SNC pot ser necessària la biòpsia cerebral o meníngia incloent la piamare¹⁰.

ARTICLE DE REVISIÓ

Vasculitis de gran vas

Les vasculitis de gran vas es caracteritzen per la presència d'inflamació granulomatosa de la paret de l'aorta i les seves branques extracranials. Les característiques histològiques típiques inclouen infiltrat intramural de cèl·lules mononuclear, cèl·lules gegants, hiperplàsia intimal que comporta oclusió de la llum i trombosi, així com disrupció intimal que dona lloc a la formació d'aneurismes¹¹.

A) Arteritis de cèl·lules gegants (ACG)

L'ACG és la vasculitis primària més freqüent al món en persones majors de 50 anys⁶, l'afectació neurològica es produeix en aproximadament el 30% dels pacients, sent poc habitual l'afectació del SNP. Afecta de manera preferent les branques extracranials de la caròtida externa, és menys habitual l'afectació de la caròtida i de l'artèria vertebral o mamària^{6,12}.

Sol causar cefalea unilateral, persistent i d'elevada intensitat, sent el símptoma més comú; és per això que en majors de 60 anys amb una cefalea de debut s'ha de descartar l'ACG. Altres símptomes habituals són la hipersensibilitat del cuir cabellut i claudicació mandibular o de la llengua. Els atacs isquèmics transitoris (AIT) o ictus es produeixen només en el 1-3% dels pacients.

L'afectació visual en forma de neuropatia òptica isquèmica anterior o posterior i la isquèmia retiniana es produeixen en un 15-50% dels pacients amb ACG. Si no es tracta amb corticoides a dosis altes de manera precoç, la pèrdua de visió és permanent i hi ha un risc elevat d'afectació bilateral en un o dues setmanes^{12,13}.

Fins el 50% dels pacients associa febre, augment de reactants de fase aguda (PCR, VSG i IL6 elevades) i pèrdua de pes. La ACG té una forta associació amb la polimiàlgia reumàtica¹⁴. Els criteris diagnòstics s'especifiquen a la Taula 1.

Davant la sospita d'ACG es recomana iniciar tractament amb dosis altes de corticosteroides per a reduir els símptomes i reduir la incidència d'afectació ocular i ceguesa^{12,16}. Els últims anys s'ha vist l'eficàcia de tocilizumab (anticòs monoclonal inhibidor del receptor de IL-6) en pacient amb ACG¹⁷.

B) Arteritis de Takayasu (AT)

L'AT es presenta típicament en dones menors de 40 anys i infants, és més freqüent a Àsia i a Mèxic, pel que es creu que hi ha una predisposició genètica¹⁰. Afecta a l'aorta i a les seves branques principals des de la seva arrel fins a la bifurcació en les artèries ilíacques, causant isquèmia de les zones afectades.

Més de la meitat dels pacients amb AT patiran manifestacions neurològiques, les més freqüents són cefalea i mareig, altres afectacions menys habituals són alteracions visuals en forma d'amaurosi fugax per afectació carotídia, ictus o AIT. Si hi ha afectació de l'artèria subclàvia es pot produir la síndrome del robament de la subclàvia^{18,19}.

La TA pot afectar de manera més freqüent les artèries renals, causant hipertensió renovascular difícil de controlar amb el tractament mèdic, el que pot desencadenar una hemorràgia intracranial⁶. Els criteris diagnòstics es detallen a la Taula 1.

El tractament consisteix amb immunosupressió amb corticosteroides. El pronòstic estarà influenciat per la presència d'esdeveniments cardiovasculars o cerebrovasculars¹⁸.

Arteritis cèl·lules gegants	Arteritis Takayasu
Presenta al menys tres dels següents criteris: <ol style="list-style-type: none">1. Major de 50 anys.2. Cefalea de debut.3. Anomalies de l'artèria temporal (dolor a la palpació, disminució de la pulsatilitat).4. Elevació de l'VSG.5. Biòpsia arterial amb vasculitis de predomini limfocitari i granulomatosa.	Presenta tres dels següents criteris: <ol style="list-style-type: none">1. Debut en menor de 40 anys.2. Claudicació d'una extremitat.3. Pols de l'artèria braquial atenuat.4. Diferència de >10 mmHg entre dues extremitats.5. Buf aòrtic o a l'artèria subclàvia.6. Angiografia amb estenosi o oclusió de l'aorta, de les branques principals o de les grans artèries de les extremitats.

Taula 1. Criteris diagnòstics de l'arteritis de cèl·lules gegants i de l'arteritis de Takayasu segons la American College of Rheumatology^{2,15,20}.

Vasculitis de vas mitjà

Les vasculitis de vas mitjà es caracteritzen per presentar una inflamació dels vasos viscerals principals més aguda i necrotitzant que les vasculitis de gran vas³.

A) Poliarteritis nodosa (PAN)

La PAN és una entitat poc freqüent que causa una inflamació per dipòsit d'immunocomplexes a la paret dels vasos, sobretot a les bifurcacions, facilitant la formació de microaneurismes. Es relaciona amb la infecció pel virus de l'hepatitis B i alguns càncers. Els òrgans més freqüentment afectats són el ronyó, podent causar hipertensió renovascular, la pell on es formen els típics nòduls subcutanis, i el SNP. L'aparició d'una afectació testicular hauria de ser un signe guia per a sospitar aquesta entitat⁶.

La incidència d'afectació del SNP és del 60-70%, típicament es produeix una neuropatia axonal focal o multifocal. El SNC pot estar afectat en un 2-10% dels pacients, acostuma ser una manifestació tardana de la vasculitis. La seva afectació sol estar més relacionada amb la hipertensió renovascular o l'estat pro-trombòtic que per un efecte directe a nivell cerebral, tot i que també es poden trobar casos d'encefalopatia difusa, dèficits focals per isquèmia o hemorràgia o crisis convulsives²¹.

ARTICLE DE REVISIÓ

B) Malaltia de Kawasaki

La malaltia de Kawasaki és una de les vasculitis més freqüents a la infància. Es caracteritza per una inflamació sistèmica que s'expressa clínicament en forma de febre, conjuntivitis no-exsudativa bilateral, eritema de llavis i mucosa, rash en les extremitats i adenopaties. El pronòstic vindrà determinat per l'afectació cardiològica²².

L'afectació del sistema nerviós no és molt freqüent, els estudis mostren una afectació en un 1.1-3.7% dels casos. La clínica més habitual és en forma de irritabilitat i letargia, però també es poden donar casos de crisis convulsives, meningitis asèptica, paràlisi facial, hemiplegia i coma²³.

Vasculitis de petit vas

Aquest grup de vasculitis es caracteritza per una inflamació necrotitzant leucocitoclàstica de la paret dels vasos petits. Presenten necrosi fibrinoide secundària a l'activació endotelial, que acaba comportant l'oclusió i trombosi del vas. Les podem classificar en vasculitis mediades per immunocomplexes i vasculitis associades a ANCA^{3,6}.

A) Vasculitis mediades per immunocomplexes

En aquest grup hi trobem la crioglobulinèmia, una vasculitis causada pel dipòsit d'immunocomplexes circulants que precipiten amb temperatures inferiors a 37°C. La formació de crioglobulines és induïda per una infecció concomitant pel virus de la hepatitis C en un 50-90% dels casos, en altres casos es pot relacionar amb neoplàsies hematològiques²⁴.

El SNP és un dels òrgans principalment afectats en aquesta vasculitis, fins a dos terços dels pacients pateixen una polineuropatia sensitiva o sensitivo-motora d'extremitats inferiors, i un terç una mononeuritis múltiple. L'afectació del SNC és infreqüent, tot i que podria estar infradiagnosticada²⁴.

La vasculitis IgA o púrpura de Henoch-Schönlein és una altra vasculitis de petit vas mediada per immunocomplexes d'IgA, afectant principalment a infants. És típica la presència prèvia d'un quadre d'infecció respiratòria. Un de cada 14 pacients pot presentar afectació neurològica, solen ser pacient amb una malaltia agressiva i afectació multiorgànica. Pot causar cefalea, alteració del nivell de consciència, crisis convulsives o focalitat neurològica. Mitjançant una RM cerebral es pot veure signes d'una angiïtis de predomini parietoccipital. La implicació del SNP és infreqüent²⁵.

B) Vasculitis associades a ANCA

Les vasculitis associades a ANCA es caracteritzen per ser vasculitis necrotitzants sense dipòsits immunes. Els ANCA poden ser específics per a la mieloperoxidasa (MPO-ANCA) o per a la proteïnasa 3 (PR3-ANCA)⁵.

En aquest grup hi trobem la granulomatosi amb poliangeitis (prèviament anomenada granulomatosi de Wegener), que afecta principalment a la via respiratòria i als ronyons. Es caracteritza per la presència de granulomes inflamatoris arterials o perivasculars i vasculitis necrotitzant amb nivells elevats de PR3-ANCA²⁶. Afecta al SNP al voltant d'un terç dels pacients, normalment en forma

de mononeuritis múltiple o, de manera més infreqüent, de neuropatia sensitivo-motora. La implicació del SNC és més inhabitual (6-13%), però s'han descrit casos d'afectació aïllada del SNC. Pot estar causada pel dipòsit de granulomes, vasculitis del sistema nerviós o una extensió dels granulomes dels sins paranasals. La paquimeningitis és una de les formes clíniques en que es pot expressar la malaltia, i la diabetis insípida podria ser un signe guia²⁷.

La poliangeitis granulomatosa eosinofílica (prèviament síndrome de Churg-Strauss) és una inflamació granulomatosa que es caracteritza per la presència d'asma de debut tardà, eosinofília sanguínia i tissular i vasculitis necrotitzant dels vasos petits. Entre el 50-75% dels pacients poden presentar afectació del SNP, en moltes ocasions des del debut de la malaltia. La clínica més habitual és en forma de mononeuritis múltiple seguida de la polineuropatia sensitiva distal simètrica i de la polineuropatia asimètrica²⁸. El SNC no se sol afectar, tot i que s'han descrit casos d'esdeveniments cerebrovasculars i infarts subcorticals²⁹.

Per últim, la poliangeitis microscòpica és una malaltia molt poc freqüent que es diferencia de les dues entitats prèvies per l'absència d'inflamació granulomatosa. Els òrgans principalment afectats són els pulmons en forma d'alveolitis hemorràgica, el ronyó, la pell i el SNP. El SNP està afectat en el 37-72% amb una patró similar a la resta de vasculitis. L'afectació del SNC és poc freqüent, però pot afectar-se en forma de paquimeningitis³⁰.

Altres vasculitis

Fins ara s'han esmentat les vasculitis primàries, però la inflamació vascular es pot produir en context d'altres malalties.

- **Vasculitis infeccioses:** Donada la proximitat de les meninges i espai subaracnoïdal als vasos, s'han descrit casos per tuberculosi, bacteris i fongs. Infeccions per rickettsies, espiroquetes i virus presenten autèntiques vasculitis amb inflamació de la paret vascular amb infiltrats limfocitaris. La neurosífilis produeix una vasculopatia dels vasos cerebrals més petits més que una infiltració per limfòcits. La infiltració per leptoespires pot causar una vasculitis el polígon de Willis i s'ha associat a síndrome de Moya-Moya en població xinesa. Virus com el varicel·la-zòster, VIH i citomegalovirus s'han associat a vasculitis leucocitoclàstica.
- **Neoplàsies hematològiques:** Aquestes neoplàsies, en especial la malaltia de Hodgkin, s'han descrit associades a vasculitis cerebral en més freqüència que les neoplàsies sòlides. La majoria seran processos limfoproliferatius o mieloproliferatius generalment amb vasculitis cutànies de petit vas i processos leucocitoclàstics amb bona resposta a la quimioteràpia. Anecdòticament s'ha associat a vasculitis del mateix SNC associat a limfomes MALT.
- **Dipòsit amiloide:** Aquesta associació es molt poc freqüent però ben reconeguda en diferent series de casos. S'observen signes característics d'angiopatia amiloide cerebral com els dipòsits d'hemosiderina

ARTICLE DE REVISIÓ

en seqüències FFE de la RM cranial juntament a un important edema vasogènic en FLAIR suggestiu d'inflamació. S'ha demostrat la presència de dipòsits de limfòcits perivasculars voltant l'hemosiderina. El pacient presentarà episodis de desorientació, crisis comicials i focalitat neurològica com manifestació del procés inflamatori, que cedirà amb corticoides.

Sarcoidosi: L'afectació més habitual del SNC es en forma de neurosarcoidosi amb afectació meníngia, però de manera excepcional ho fa en forma d'una vasculitis necrotitzant. Aquesta vasculitis causarà estenosis vascular i afectació dels espais Virchow-Robin i subseqüentment dels petits vasos perforants, donant lloc a múltiples infarts. Moltes vegades aquesta afectació del SNC es sincrònica amb la afectació de vasos retinians i clínica ocular.

Artritis reumatoide: La vasculitis reumàtica es presenta en les formes severes d'artritis reumatoide nodular, menys del 2% tindrà afectació del SNC. Està mediada per immunocomplexes circulants i crioglobulines que es dipositen en els vasos del SNC causant la seva inflamació, que comportarà petits infarts i hemorràgies sincròniques.

Lupus eritematós sistèmic: L'afectació vasculítica del SNC es molt poc freqüent, però es poden donar embolismes cerebrals en context de presència anticossos antifosfolípid, d'una endocarditis de Libman-Sachs o per hiperviscositat. S'ha descrit una vasculopatia en pacients amb lupus i afectació vascular crònica per múltiples brots.

Síndrome de Sjögren: Aquests pacients poden desenvolupar síndromes limfoproliferatius amb vasculitis cutània associada a afectació del SNC. En ocasions, poden apareixer lesions en la substància blanca confluents que podrien orientar a una vasculitis aïllada de petit vas, però els signes clínics d'afectació de glàndules salivals i lacrimals orientaria a una síndrome seca. Ocasionalment podria presentar-se afectació del cordó medullar per vasculitis.

Malaltia de Behçet: Afecta el SNC en el 15% dels casos, sent més comú l'afectació de venes que d'arteries. Un 10% de casos poden presentar una trombosi venosa cerebral. La malaltia té predilecció pel tronc cerebral, on es pot produir una proliferació endotelial o venulitis que causarà petits focus isquèmics o una romboencefalitis. La vasculitis granulomatosa del SNC molt poc freqüent i indistingible de la neurosarcoidosi.

Vasculitis associades a drogues: Les vasculitis del SN per drogues es anecdòtica i moltes vegades es troben relació a infeccions relacionades amb la manipulació aquestes substàncies. L'ús d'amfetamines s'ha associat a angiïtis necrotitzant sistèmica amb afectació del SNP i possiblement a hemorràgies cerebrals. Si bé la cocaïna causa vasoconstricció i fenòmens hipertensius que podrien explicar lesions isquèmiques o hemorràgiques, està ben descrit una arteriopatia no arterioscleròtica crònica pel seu abús, però no una veritable vasculitis. L'ús crònic

d'altres substàncies com l'heroïna i fenilpropalamina (utilitzada per a perdre pes) han estat associades a irregularitat del vasos i per tant a angiopatia.

- **Altres vasculopaties:** Hi ha diverses patologies que poden cursar amb una vasculopatia cerebral encara que no s'ha demostrat inflamació vascular, que pot simular una vasculitis per clínica i per troballes en imatges. En aquest grup hi trobem la síndrome de Susac i la síndrome de Cogan.

Las vasoconstricció cerebral reversible (VCR) és una altra entitat que es podria confondre radiològicament amb una vasculitis per la irregularitat vascular. En aquests casos serà necessari demostrar la reversibilitat del quadre i trobar un desencadenant. El post-part, és una situació en la que s'han descrit una angiopatia similar a la VCR.

Vasculitis aïllada del sistema nerviós central

La vasculitis aïllada del SNC és una entitat rara, es descobreix la incidència real donada la dificultat diagnòstica, però s'estima una incidència anual de 2.4 casos per milió d'habitants-any. És més habitual en persones de mitjana edat, al voltant dels 50 anys, sense una clara diferència entre sexes³¹. Afecta exclusivament a vasos petits i mitjans del SNC en forma de inflamació granulomatosa, vasculitis necrotitzant o limfocitària³².

Clínica

La presentació clínica pot ser molt variable, sense que hi hagi cap simptomatologia específica de vasculitis. La clínica més habitual és la cefalea, la encefalopatia amb alteració cognitiva i afectiva i la focalitat neurològica multifocal relacionada amb episodis d'isquèmia o hemorràgia recurrent^{31,33}. La clínica sistèmica (febre, astènia, pèrdua de pes) no és habitual.

Les situacions clíniques en que es podria sospitar una vasculitis primària del SNC són³⁴:

- Episodis d'isquèmia cerebral en diferents territoris vasculars amb marcadors inflamatoris en el LCR.
- Isquèmia cerebral en pacients joves sense factors de risc cardiovasculars.
- Meningitis crònica asèptica i no maligne.
- Cefalea subaguda o crònica amb disfunció cognitiva.
- Combinació de disfunció focal i difusa no explicable per altres causes.

Diagnòstic

El diagnòstic de la vasculitis aïllada del SNC és tot un repte, hi ha una gran quantitat tant de falsos positius com negatius, tots dos amb resultats potencialment fatals. Davant la necessitat d'una possible biòpsia cerebral per a arribar al diagnòstic definitiu, cobra una rellevant importància la realització d'un ampli diagnòstic diferencial per a descartar entitats descrites prèviament en aquesta revisió i que poden causar un quadre similar.

L'estudi diagnòstic s'inicia amb una anàlisi general amb perfil d'autoimmunitat (ANA, ANCA, Ac anti-fosfolípids, factor reumatoide, crioglobulines, serologies) amb la finalitat de descartar causes sistèmiques de vasculitis. En la vasculitis primària no sol haver-hi elevació de reactants

ARTICLE DE REVISIÓ

de fase aguda ni autoanticossos.

La punció lumbar té un elevat valor predictiu negatiu. En el 80-90% dels pacients es trobaran alteracions en forma de pleocitosis limfocitària o hiperproteïnorràquia amb glucosa normal^{32,34}.

La ressonància magnètica cerebral sol mostrar lesions multifocals bilaterals en la substància gris i blanca en les seqüències T2 i FLAIR. La angio-RM pot ser normal en un 47-49%, mentre que una RM sense alteracions fa improbable el diagnòstic. La coexistència de lesions isquèmiques agudes amb lesions cròniques visualitzades en les seqüències de difusió, és una característica de la vasculitis aïllada del SNC i altament sospitosa d'aquesta. La seqüència d'eco-gradient permetrà detectar microhemorràgies (*Imatge 1*). En ocasions pot haver-hi imatges similars a una massa que es poden confondre amb tumors o abscessos^{31,35}.

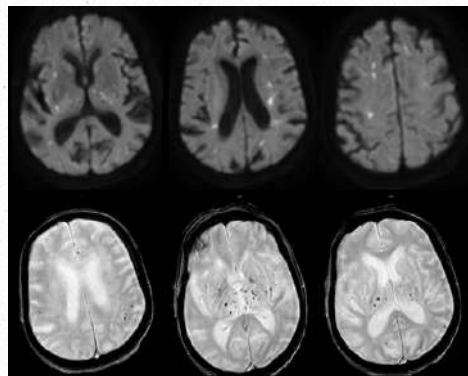
L'angiografia cerebral continua sent una prova fonamental pel diagnòstic, ja que permet objectivar la presència de múltiples àrees d'estretament i dilatació dels vasos mitjans i petits intracranials. Presenta una sensibilitat entre el 40-90% i una especificitat menor al 30%³⁶. Altres troballes suggestives de vasculitis primària són les dilatacions arterials fusiformes, desenvolupament de circulació col·lateral i retràs en l'arribada del contrast. S'ha de tenir en compte que si únicament estan afectades artèries amb un diàmetre inferior a 500µm l'arteriografia podria ser normal^{37,38}.

En cas de resultats no concloents a les proves d'imatge, serà necessària la biòpsia cerebral per tal de diagnosticar la vasculitis aïllada del SNC. Degut a la naturalesa focal i segmentària de la vasculitis la sensibilitat de la biòpsia es troba entre el 53-74%, tot i que pot augmentar fins al 80% si es fa el procediment dirigit sobre les anormalitats de la neuroimatge. Tot i que es tracta d'un procediment altament invasiu, es considera segur³⁷. A l'estudi histològic els patrons més freqüentment detectats són un patró granulomatós en un 56% dels casos, un patró purament limfocític en un 20% i en un 22% un patró necrotitzant agut³².

Els criteris diagnòstics proposats per Birnbaum i Hellmann el 2009⁸ defineixen com a vasculitis aïllada del SNC *definitiva* quan es disposa de confirmació histològica de vasculitis, mentre que seran *probables* aquells casos sense biòpsia però amb una alta probabilitat per les troballes angiogràfiques i amb anomalies a la RM i LCR compatibles amb vasculitis aïllada del SNC.

En resum, la sospita diagnòstica comença amb un pacient amb una clínica i exploració física compatible, que en la RM s'observen alteracions suggestives de vasculitis aïlla-

da del SNC. La PL permetrà descartar causes infeccioses i, en cas de ser concordant, justificarà la realització de tècniques més invasives, com l'arteriografia o la biòpsia cerebral³⁹.



Imatge 1. RM cerebral, seqüència de difusió (superior) i eco-gradient (inferior), de vasculitis cerebral on s'observen múltiples microinfarts i microhemorràgies bilaterals i dispersos.

Tractament

La immunosupressió és el tractament d'elecció pels pacients amb vasculitis aïllada del SNC, es recomana iniciar-lo una vegada s'ha arribat al diagnòstic i no abans. Els glucocorticoides en monoteràpia (500mg-Ig durant 3-5 dies o més) o en combinació amb ciclofosfamida durant la inducció són dues opcions amb bons resultats segons les sèries reportades⁴⁰. El Rituximab podria ser una opció en substitució de la ciclofosfamida, però encara es necessiten més estudis per a poder fer recomanacions⁴¹. La durada del tractament no queda clara, i s'haurà d'individualitzar en cada pacient junt amb la decisió d'iniciar un tractament immunosupressor de manteniment³⁹.

En quant al pronòstic, Schuster et al. van realitzar un estudi observacional amb 44 pacients amb vasculitis aïllada del SNC, en que avaluaven les recurrències i la discapacitat a llarg termini segons la *modified Rankin scale* (mRS). Els resultats varen mostrar una taxa anual de recurrència de 1.4 (IC 1.1-1.8) i una taxa de remissió del 30%. El 80% dels pacients tenien un mRS≤2 als dos anys, i el 66% el tenien a l'última exploració disponible. Només hi va haver quatre morts⁴².

Conclusions

Les vasculitis sistèmiques poden afectar de manera molt diversa el sistema nerviós, però també hi ha múltiples entitats que poden causar una vasculitis a nivell del SNC. Això fa que sigui tot un repte el diagnòstic de la vasculitis aïllada del SNC, ja que s'hauran de descartar totes les entitats abans de poder fer el diagnòstic. És important conèixer totes aquestes entitats ja que en cas contrari es pot acabar realitzant una biòpsia cerebral de manera innecessària.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Fauci et al. Harrison. Principios de Medicina Interna. McGraw-Hil. 2009. 2121-2130 p.
- (2) Hoffman GS, Weyand CM. Inflammatory diseases of blood vessels. *Inflamm Dis Blood Vessel*. 2000;1-826.

ARTICLE DE REVISIÓ

- (3) Jennette J, Falk R, Bacon P, Basu N, Cid M, Ferrario F et al. 2012 Revised international Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1-11.
- (4) Watts RA, Robson J. Introduction, epidemiology and classification of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2018;32(1):3-20.
- (5) Di Comite G, Sabbadini MG. Neurological involvement in rheumatological diseases. *Neurol Sci.* 2005;26(SUPPL. 1):9-14.
- (6) Rossi CM, Di Comite G. The clinical spectrum of the neurological involvement in vasculitides. *J Neurol Sci* [Internet]. 2009;285(1-2):13-21. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2009.05.017>.
- (7) Ferro J. Vasculitis of the central nervous system. *J Neurol.* 1998;245(12):766-76.
- (8) Birnbaum J HD. Primary angiitis of the central nervous system. *Arch Neurol.* 2009;66(6):704-9.
- (9) Moore PM. Neurology of the vasculitides and connective tissue diseases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998;65(1):10-22.
- (10) Adams HP. Cerebral vasculitis [Internet]. 1st ed. Vol. 119, *Handbook of Clinical Neurology.* Elsevier B.V.; 2014. 475-494 p. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-7020-4086-3.00031-X>.
- (11) Hellmich B, Agueda A, Monti S, Buttgerit F, De Boysson H, Brouwer E, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2020;79(1):19-130.
- (12) Kraemer M, Becker J, Bley TA, Steinbrecher A, Minnerup J, Hellmich B. Diagnostics and treatment of giant cell arteritis. *Nervenarzt.* 2022;93(8):819-27.
- (13) Skanchy DF, Vickers A, Prospero Ponce CM, Lee AG. Ocular manifestations of giant cell arteritis. *Expert Rev Ophthalmol.* 2019;14(1):23-32.
- (14) Buttgerit, Frank; Matteson, Eric L.; Dejaco C. Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis. *JAMA.* 2020;377(4):317-28.
- (15) Hunder GG, Bloch DA, Michel BA et al. THE AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY 1990 CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF GIANT CELL ARTERITIS. *Arthritis Rheum.* 1990;33(8):1122-8.
- (16) Salvarani C, Cantini F, Boiardi L HG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med.* 2002;347(4):261-71.
- (17) Cid MC, Ríos-Garcés R, Terrades-García N, Espígol-Frigolé G. Treatment of giant-cell arteritis: From broad spectrum immunosuppressive agents to targeted therapies. *Rheumatol.* 2020;59(3):iii17-27.
- (18) Keser G, Aksu K, Direskeneli H. Takayasu arteritis: An update. *Turkish J Med Sci.* 2018;48(4):681-97.
- (19) Zhang G, Ni J, Yang Y, Li J, Tian X, Zeng X. Clinical and vascular features of stroke in Takayasu ' s arteritis : A 24-year retrospective study. *Rheumatol Immunol Res.* 2023;4(1):22-9.
- (20) W P Arend, B A Michel, D A Bloch, G G Hunder, L H Calabrese, S M Edworthy, A S Fauci, R Y Leavitt, J T Lie, R W Lightfoot Jr, et al. W P Arend, B A Michel, D A Bloch, G G Hunder, L H Calabrese, S M Edworthy, A S Fauci, R Y Leavitt, J T Lie, R W Lightfoot J et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990;33(8):1129-34.
- (21) de Boysson H, Guillevin L. Polyarteritis Nodosa Neurologic Manifestations. *Neurol Clin* [Internet]. 2019;37(2):345-57. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2019.01.007>.
- (22) Rife E, Gedalia A. Kawasaki Disease: an Update. *Curr Rheumatol Rep.* 2020;22(10):75.
- (23) Amir O, Prajjwal P, Inban P, Gadam S, Aleti S, Sunasra RR, et al. Neurological involvement, immune response, and biomarkers in Kawasaki disease along with its pathogenesis, therapeutic and diagnostic updates. *F1000Research.* 2023;12:235.
- (24) Desbois AC, Cacoub P, Saadoun D. Cryoglobulinemia: An update in 2019. *Jt Bone Spine* [Internet]. 2019;86(6):707-13. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2019.01.016>.

ARTICLE DE REVISIÓ

- (25) Bérubé MD, Blais N, Lanthier S. Neurologic manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *Handb Clin Neurol*. 2014;120:1101-11.
- (26) Greco A, Marinelli C, Fusconi M, Macri GF, Gallo A, De Virgilio A, et al. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2016;29(2):151-9.
- (27) Comarmond C, Cacoub P. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener): Clinical aspects and treatment. *Autoimmun Rev* [Internet]. 2014;13(11):1121-5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2014.08.017>.
- (28) White JPE, Dubey S. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: A review. *Autoimmun Rev* [Internet]. 2023;22(1):103219. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2022.103219>.
- (29) Sehgal M, Swanson JW, DeRemee RA, Colby T V. Neurologic Manifestations of Churg-Strauss Syndrome. *Mayo Clin Proc* [Internet]. 1995;70(4):337-41. Available from: <http://dx.doi.org/10.4065/70.4.337>.
- (30) Chung SA, Seo P. Microscopic Polyangiitis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2010;36(3):545-58.
- (31) Salvarani C, Brown RD, Calamia KT, Christianson TJH, Weigand SD, Miller D V., et al. Primary central nervous system vasculitis: Analysis of 101 patients. *Ann Neurol*. 2007;62(5):442-51.
- (32) Giannini C, Salvarani C, Hunder G, Brown RD. Primary central nervous system vasculitis: Pathology and mechanisms. *Acta Neuropathol*. 2012;123(6):759-72.
- (33) Hajj-Ali RA, Calabrese LH. Primary angiitis of the central nervous system. *Autoimmun Rev* [Internet]. 2013;12(4):463-6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2012.08.004>.
- (34) Byram K, Hajj-Ali RA, Calabrese L. CNS Vasculitis: an Approach to Differential Diagnosis and Management. *Curr Rheumatol Rep*. 2018;20(7):1-7.
- (35) Salvarani C, Brown RD, Christianson TJH, Huston J, Morris JM, Giannini C, et al. Primary central nervous system vasculitis mimicking brain tumor: Comprehensive analysis of 13 cases from a single institutional cohort of 191 cases. *J Autoimmun* [Internet]. 2019;97(September):22-8. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2018.10.001>.
- (36) Salvarani C, Brown RD, Hunder GG. Adult primary central nervous system vasculitis: an update. *Curr Opin Rheumatol*. 2012;24(1):46-52.
- (37) Carolin Beuker, Antje Schmidt, Daniel Strunk, Peter B. Sporns HW, Minnerup SGM and J. Primary angiitis of the central nervous system: diagnosis and treatment. *Ther Adv Neurol Disord*. 2018;11:1-16.
- (38) Kadkhodayan Y, Alreshaid A, Moran CJ, Iii DTC, Powers WJ, Derdeyn CP. Primary Angiitis of the Central Nervous System at Conventional Angiography. *Radiology*. 2004;233(3):878-82.
- (39) Kraemer M, Berlit P. Primary central nervous system vasculitis – An update on diagnosis, differential diagnosis and treatment. *J Neurol Sci* [Internet]. 2021;424(March):117422. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jns.2021.117422>.
- (40) Salvarani C, Brown RD Jr, Christianson TJ et al. Adult primary central nervous system vasculitis treatment and course: analysis of one hundred sixty-three patients. *Arthritis Rheumatol*. 2015;67(6):1637-45.
- (41) Patel S, Ross L, Oon S, Nikpour M. Rituximab treatment in primary angiitis of the central nervous system. *Intern Med J*. 2018;48(6):724-7.
- (42) Schuster S, Ozga AK, Stellmann JP, Deb-Chatterji M, Häußler V, Matschke J, et al. Relapse rates and long-term outcome in primary angiitis of the central nervous system. *J Neurol* [Internet]. 2019;266(6):148. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-019-09285-1>.

NEUROLOGIA CATALANA

AL MÓN

CEFALEES

► **Oral lacosamide for the treatment of refractory trigeminal neuralgia: A retrospective analysis of 86 cases**

Muñoz-Vendrell A, Tena-Cucala R, Campoy S, García-Parra B, Prat J, Martínez-Yélamos S, Huerta-Villanueva M.

Headache. 2023 Apr;63(4):559-564. Epub 2023 Apr 10

Antecedents i objectius: El tractament de primera línia per a la neuràlgia del trigemín (NT) es limita a la carbamazepina i l'oxcarbazepina i, en casos refractaris, les alternatives són escasses. S'ha suggerit que la lacosamida pot ser una opció vàlida. En aquest estudi, descrivim una sèrie de pacients que van rebre lacosamida oral com a tractament per a la NT després de fracassar el tractament inicial.

Mètodes: En aquest estudi retrospectiu de cohort descriptiu, es van incloure pacients amb NT refractària que van acudir a un centre terciari entre el 2015 i el 2021 i als quals se'ls va receptor lacosamida oral després del fracàs del tractament inicial. Les variables principals a estudi van ser l'alleujament del dolor i els efectes adversos. Es van analitzar secundàriament els resultats clínics i es van comparar els responedors amb els no-responedors per cercar possibles predictors de resposta.

Resultats: Es van incloure 86 pacients (edat mitjana: 62 [SD 15,6] anys; 54/86 [63%] dones). L'etiologia de la NT era secundària en 16/86 (19%) pacients. El dolor continu concomitant estava present en 29/86 (34%) pacients. La mitjana del nombre de tractaments anteriors va ser de 2,7 [SD 1,5]. Es va obtenir alleujament del dolor en 57/86 (66%) casos, amb 28/86 (33%) d'efectes adversos, tots ells lleus. No es van observar diferències estadísticament significatives entre els que van respondre i els que no ho van fer, però les diferències clíniques subtils suggerien possibles predictors de resposta.

Conclusió: La lacosamida pot ser un tractament eficaç i relativament segur per al dolor refractari en pacients amb NT després del fracàs del tractament inicial.

► **Effectiveness and safety of anti-CGRP monoclonal antibodies in patients over 65 years: a real-life multicentre analysis of 162 patients**

Muñoz-Vendrell A, Campoy S, Caronna E, Alpuente A, Torres-Ferrus M, Nieves Castellanos C, Olivier M, Campdelacreu J, Prat J, Camiña Muñoz J, Molina Martínez FJ, Mínguez-Olaondo A, Ruibal Salgado M, Santos Lasosa S, Navarro Pérez MP, Morollón N, López Bravo A, Cano Sánchez LM, García-Sánchez SM, García-Ull J, Rubio-Flores L, Gonzalez-Martinez A, Quintas S, Echavarría Íñiguez A, Gil Luque S, Castro-Sánchez MV, Adell Ortega V, García Alhama J, Berrocal-Izquierdo N, Belvís R, Díaz-Insa S, Pozo-Rosich P, Huerta-Villanueva M.

J Headache Pain. 2023 Jun 2;24(1):63

Antecedents: Els anticossos monoclonals anti-CGRP han demostrat una notable eficàcia i tolerabilitat en els pacients amb migranya; no obstant això, encara hi ha manca de dades sobre el seu ús en pacients ancians, ja que els assajos clínics tenen restriccions d'edat implícites i les evidències de vida real són escasses. En aquest estudi, vam voler descriure la seguretat i l'eficàcia de l'erenumab, galcanezumab i fremanezumab en pacients amb migranya majors de 65 anys en la vida real.

Mètodes: En aquest estudi observacional de vida real, es va dur a terme un anàlisi retrospectiu de dades recollides prospectivament des de 18 unitats de cefalees a Espanya. Es van incloure pacients amb migranya que van començar el tractament amb qualsevol anticòs monoclonal anti-CGRP després dels 65 anys. Les variables principals a estudi van ser la reducció dels dies mensuals de migranya després de 6 mesos de tractament i la presència d'efectes adversos. Les variables secundàries a estudi van ser les reduccions en les freqüències de cefalea i el consum d'analgèsics als mesos 3 i 6, les taxes de resposta, els canvis en les escales d'evaluació clínica i les raons per la discontinuació. Com a subanàlisi, també es va comparar la reducció en els dies mensuals de migranya i la proporció d'efectes adversos entre els tres anticossos monoclonals.

Resultats: Es van incloure un total de 162 pacients, amb una edat mediana de 68 anys (rang 65-87),

NEUROLOGIA CATALANA

AL MÓN

CEFALEES

el 74,1% dones. El 42% tenia dislipèmia, el 40,3% hipertensió, el 8% diabetis i el 6,2% antecedents de malaltia cardiovascular isquèmica. La reducció dels dies mensuals de migranya al mes 6 va ser de $10,1 \pm 7,3$ dies. Un total del 25,3% dels pacients van presentar efectes adversos, tots eles lleus, amb només dos casos d'augment de la pressió arterial. Les freqüències de cefalea i el consum d'analgèsics es van reduir significativament i les escales d'avaluació clínica van millorar. Les proporcions de pacients que van respondre van ser del 68%, el 57%, el 33% i el 9% per a les reduccions en els dies mensuals de migranya de $\geq 30\%$, $\geq 50\%$, $\geq 75\%$ i el 100%, respectivament. Un total del 72,8% dels pacients van continuar amb el tractament després dels sis mesos. La reducció en els dies de migranya va ser similar per als diferents anticossos, però es van detectar menys efectes adversos amb fremanezumab (7,7%).

Conclusions: Els anticossos monoclonals anti-CGRP són tractaments segurs i efectius en pacients amb migranya majors de 65 anys en la pràctica clínica real.

► **Hypoechoogenicity of the raphe nuclei as a biomarker of migraine: A case-control study, review, and meta-analysis**

Dorado L, Rubio-Guerra S, Valls-Carbó A, Ispuerto L, Hernández-Pérez M, Paré M, Vilas D.

J Neuroimaging. 2023 Mar;33(2):302-309. Epub 2022 Nov 22

► **Periaqueductal gray matter echogenicity as a marker of migraine chronification: a case control study**

Vilas D, Rubio S, Gea M, Rios J, Ispuerto L, Hernández-Pérez M, Paré M, Millán M, Dorado L.

J Headache Pain. 2023 Apr;17:24(1):41

ALZHEIMER I ALTRES DEMÈNCIES

► **A randomized, open-label clinical trial in mild cognitive impairment with EGb 761 examining blood markers of inflammation and oxidative stress**

Xavier Morató, Marta Marquié, Juan Pablo Tartari, Asunción Lafuente, Carla Abdelnour, Montserrat Alegret, Sara Jofresa, Mar Buendía, Ana Pancho, Núria Aguilera, Marta Ibarria, Susana Diego, Rosario Cuevas, Laia Cañada, Anna Calvet, Ester Esteban-De Antonio, Alba Pérez-Cordón, Ángela Sanabria, Itziar de Rojas, Raúl Nuñez-Llaves, Amanda Cano, Adelina Orellana, Laura Montreal, Pilar Cañabate, Maitée Rosende-Roca, Liliana Vargas, UrszulaBojaryn, Mario Ricciardi, Diana M Ariton, Ana Espinosa, Gemma Ortega, Nathalia Muñoz, Núria Leonart, Emilio Alarcón-Martín, Mariola Moreno, Silvia Preckler, Natalia Tantinya, Maribel Ramis, Ana Belen Nogales, Susanna Seguer, Elvira Martín, Vanesa Pytel, Sergi Valero, Miren Gurruchaga, Lluís Tàrraga, Agustín Ruiz, Mercè Boada.

Scientific Reports, 2023 Apr 3

Abstract: L'objectiu principal d'aquest estudi és comparar els canvis en els nivells de marcadors sanguinis d'inflamació i estrès oxidatiu després del tractament amb EGb 761 en una cohort de 100 pacients amb MCI. A més, es pretén avaluar els canvis en aquests marcadors sanguinis durant una fase addicional d'extensió de 12 mesos en què els pacients del grup control també rebran EGb 761 i els pacients del grup actiu allargaran la durada del tractament.

Els objectius secundaris inclouen comparar els canvis en les puntuacions de les proves neuropsiquiàtriques i cognitives entre la visita basal (v0) i les visites de 12 mesos (v2).

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

ALZHEIMER I ALTRES DEMÈNCIES

Aquest estudi és un assaig clínic de fase IV, d'un sol centre, aleatoritzat, obert, de grups paral·lels que consisteix en el seguiment de 12 mesos d'una cohort de participants amb MCI [Global Deterioration Scale (GDS)=3] i un pròrroga amb un seguiment addicional de 12 mesos.

► **Genetic Associations Between Modifiable Risk Factors and Alzheimer Disease**

European Alzheimer's & Dementia Biobank Mendelian Randomization (EADB-MR) Collaboration.

JAMA Net Open. 2023;6(5):e2313734 May 17,2023

Abstract: En aquest estudi d'associació genètica utilitzant un marc d'aleatorització mendeliana amb els conjunts de dades genòmiques més grans fins ara, incloent 39.106 participants amb EA diagnosticada clínicament i 401.577 participants control sense EA, es va determinar genèticament un augment del colesterol de lipoproteïnes d'alta densitat i un augment de la pressió arterial sistòlica associada a un risc més elevat d'AD.

► **Multifocal Transcranial Direct Current Stimulation in Primary Progressive Aphasia Does Not Provide a Clinical Benefit Over Speech Therapy**

Borrego-Écija S, Montagut N, Martín-Trias P, Vaqué-Alcázar L, Illán-Gala I, Balasa M, Lladó A, Casanova-Mollà J, Bargalló N, Valls-Solé J, Lleó A, Bartrés-Faz D, Sánchez-Valle R.

J Alzheimers Dis. 2023;93(3):1169-1180. Clinical Trial

► **Thalamic nuclei changes in early and late onset Alzheimer's disease**

Forno G, Saranathan M, Contador J, Guillen N, Falgàs N, Tort-Merino A, Balasa M, Sanchez-Valle R, Hornberger M, Lladó A.

Curr Res Neurobiol. 2023 Mar 24;4:100084. eCollection 2023

► **Impact of therapeutic and low volume plasma exchange on clinical trial laboratory parameters in patients treated for Alzheimer's disease from the AMBAR study**

Carlota Grifols, Miquel Barceló, Laura Núñez, Zbigniew M Szczepiorkowski, Mercè Boada, Oscar L López, Antonio Páez.

Therapeutic Apheresis and Dialysis. 2023;1-11 2023 May 21

► **Barcelona scale for buccophonatory apraxia: Quantitative assessment tool**

Montagut N, Borrego-Écija S, Herrero J, Lladó A, Balasa M, Muñoz E, Valldeoriola F, Sánchez-Valle R.

Neurologia (Engl Ed). 2022 Oct 19:S2173-5808(22)00140-7. Online ahead of print

► **Plasma and cerebrospinal fluid glial fibrillary acidic protein levels in adults with Down syndrome: a longitudinal cohort study**

Montoliu-Gaya L, Alcolea D, Ashton NJ, Pegueroles J, Levin J, Bosch B, Lantero-Rodriguez J, Carmona-Iragui M, Wagemann O, Balasa M, Kac PR, Barroeta I, Lladó A, Brum WS, Videla L, Gonzalez-Ortiz F, Benejam B, Arranz

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

ALZHEIMER I ALTRES DEMÈNCIES

Martínez JJ, Karikari TK, Nübling G, Bejanin A, Benedet AL, Blesa R, Lleó A, Blennow K, Sánchez-Valle R, Zetterberg H, Fortea J.

EBioMedicine. 2023 Apr;90:104547. Epub 2023 Mar 30

► **Association of biological sex with clinical outcomes and biomarkers of Alzheimer's disease in adults with Down syndrome**

Iulita MF, Bejanin A, Vilaplana E, Carmona-Iragui M, Benejam B, Videla L, Barroeta I, Fernández S, Altuna M, Pegueroles J, Montal V, Valldeneu S, Giménez S, González-Ortiz S, Torres S, El Bounasri El Bennadi S, Padilla C, Rozalem Aranha M, Estellés T, Illán-Gala I, Belbin O, Valle-Tamayo N, Camacho V, Blessing E, Osorio RS, Videla S, Lehmann S, Holland AJ, Zetterberg H, Blennow K, Alcolea D, Clarimón J, Zaman SH, Blesa R, Lleó A, Fortea J.

Brain Commun. 2023 Mar 17;5(2):fcad074. eCollection 2023

► **Effects of storage conditions on the stability of blood-based markers for the diagnosis of Alzheimer's disease**

Mansilla A, Canyelles M, Ferrer R, Arranz J, Rodríguez-Baz Í, Zhu N, Rubio-Guerra S, El Bounasri S, Sánchez O, Torres S, Fortea J, Lleó A, Alcolea D, Tondo M.

Clin Chem Lab Med. 2023 Apr 24

► **Cross-sectional versus longitudinal cognitive assessments for the diagnosis of symptomatic Alzheimer's disease in adults with Down syndrome**

Videla L, Benejam B, Carmona-Iragui M, Barroeta I, Fernández S, Arranz J, Azzahchi SE, Altuna M, Padilla C, Valldeneu S, Pegueroles J, Montal V, Aranha MR, Vaqué-Alcázar L, Iulita MF, Alcolea D, Bejanin A, Videla S, Blesa R, Lleó A, Fortea J.

Alzheimers Dement. 2023 Apr 11. Online ahead of print

► **Correction: Plasma glial fibrillary acidic protein and neurofilament light chain for the diagnostic and prognostic evaluation of frontotemporal dementia**

Zhu N, Santos-Santos M, Illán-Gala I, Montal V, Estellés T, Barroeta I, Altuna M, Arranz J, Muñoz L, Belbin O, Sala I, Sánchez-Saudínós MB, Subirana A, Videla L, Pegueroles J, Blesa R, Clarimón J, Carmona-Iragui M, Fortea J, Lleó A, Alcolea D.

Transl Neurodegener. 2023 May 9;12(1):21

► **Basal forebrain atrophy along the Alzheimer's disease continuum in adults with Down syndrome**

Rozalem Aranha M, Iulita MF, Montal V, Pegueroles J, Bejanin A, Vaqué-Alcázar L, Grothe MJ, Carmona-Iragui M, Videla L, Benejam B, Arranz J, Padilla C, Valldeneu S, Barroeta I, Altuna M, Fernández S, Ribas L, Valle-Tamayo N, Alcolea D, González-Ortiz S, Bargalló N, Zetterberg H, Blennow K, Blesa R, Wisniewski T, Busciglio J, Cuello AC, Lleó A, Fortea J.

Alzheimers Dement. 2023 Apr 6. Online ahead of print

NEUROLOGIA CATALANA

AL MÓN

ALZHEIMER I ALTRES DEMÈNCIES

► **Predementia Counseling. Informed Decision-Making and Postcounseling Reflection**

CarolinSchwegler, Björn Schmitz-Luhn, Vanessa Romotzky, Pilar Cañabate, Mariola Moreno, Gemma Ortega, Mercè Boada, Frank Jessen, Christiane Woopen and AydaRostamzadeh.

GeroPsych. May 2, 2023

► **Novel loci for Alzheimer's disease identified by genome-wide association study in Ashkenazi Jews**

Donghe Li, John J. Farrell, Jesse Mez, Eden R. Martin, William S. Bush, Agustín Ruiz, Mercè Boada, Itziar de Rojas, Richard Mayeux, Jonathan L. Haines, Margaret A. Pericak Vance, Li-San Wang, Gerard D. Schellenberg, Kathryn L. Lunetta, Lindsay A. Farrer.

Alzheimer's&Dementia. 1 June 2023.

► **Genome-wide structural variant analysis identifies risk loci for non-Alzheimer's dementias**

Kaivola K, Chia R, Ding J, Rasheed M, Fujita M, Menon V, Walton RL, Collins RL, Billingsley K, Brand H, Talkowski M, Zhao X, Dewan R, Stark A, Ray A, Solaiman S, Alvarez Jerez P, Malik L, Dawson TM, Rosenthal LS, Albert MS, Pletnikova O, Troncoso JC, Masellis M, Keith J, Black SE, Ferrucci L, Resnick SM, Tanaka T; American Genome Center; International LBD Genomics Consortium; International ALS/FTD Consortium; PROSPECT Consortium; Topol E, Torkamani A, Tienari P, Foroud TM, Ghetti B, Landers JE, Ryten M, Morris HR, Hardy JA, Mazzini L, D'Alfonso S, Moglia C, Calvo A, Serrano GE, Beach TC, Ferman T, Graff-Radford NR, Boeve BF, Wszolek ZK, Dickson DW, Chiò A, Bennett DA, De Jager PL, Ross OA, Dalgard CL, Gibbs JR, Traynor BJ, Scholz SW.

Cell Genom. 2023 May 4;3(6):100316. eCollection 2023 Jun 14

► **Proteogenomic analysis of human cerebrospinal fluid identifies neurologically relevant regulation and informs causal proteins for Alzheimer's disease**

Cruchaga C, Western D, Timsina J, Wang L, Wang C, Yang C, Ali M, Beric A, Gorijala P, Kohlfeld P, Budde J, Levey A, Morris J, Perrin R, Ruiz A, Marquí M, Boada M, de Rojas I, Rutledge J, Oh H, Wilson E, Guen YL, Alvarez I, Aguilar M, Greicius M, Pastor P, Pulford D, Ibanez L, Wyss-Coray T, Sung YJ, Phillips B.

Res Sq. 2023 Jun 9;rs.3.rs-2814616. Preprint

► **Prodromal language impairment in genetic frontotemporal dementia within the GENFI cohort**

Samra K, MacDougall AM, Bouzigues A, Bocchetta M, Cash DM, Greaves CV, Convery RS, van Swieten JC, Jiskoot L, Seelaar H, Moreno F, Sanchez-Valle R, Laforce R, Graff C, Masellis M, Tartaglia MC, Rowe JB, Borroni B, Finger E, Synofzik M, Galimberti D, Vandenberghe R, de Mendonça A, Butler CR, Gerhard A, Ducharme S, Le Ber I, Tiraboschi P, Santana I, Pasquier F, Levin J, Otto M, Sorbi S, Rohrer JD, Russell LL; Genetic FTD Initiative (GENFI).

J Neurol Sci. 2023 Jun 10;451:120711. Online ahead of print

► **Genetic Associations Between Modifiable Risk Factors and Alzheimer Disease**

European Alzheimer's & Dementia Biobank Mendelian Randomization (EADB-MR) Collaboration; Luo J, Thomassen JQ, Bellenguez C, Grenier-Boley B, de Rojas I, Castillo A, Parveen K, Küçükali F, Nicolas A, Peters O, Schneider A, Dichgans M, Rujescu D, Scherbaum N, Jürgen D, Riedel-Heller S, Hausner L, Porcel LM, Düzel E, Grimmer T, Wiltfang J, Heilmann-Heimbach S, Moebus S, Tegos T, Scarmeas N, Clarimon J, Moreno F, Pérez-Tur J, Bullido MJ, Pastor P, Sánchez-Valle R, Álvarez V, Boada M, García-González P, Puerta R, Mir P, Real LM, Piñol-Ripoll C, García-Alberca JM,

NEUROLOGIA CATALANA

AL MÓN

ALZHEIMER I ALTRES DEMÈNCIES

Royo JL, Rodriguez-Rodriguez E, Soininen H, Kuulasmaa T, de Mendonça A, Mehrabian S, Hort J, Vyhnaek M, van der Lee S, Graff C, Papenberg C, Giedraitis V, Boland A, Bacq-Daian D, Deleuze JF, Nicolas G, Dufouil C, Pasquier F, Hanon O, Debette S, Grünblatt E, Popp J, Benussi L, Galimberti D, Arosio B, Mecocci P, Solfrizzi V, Parnetti L, Squassina A, Tremolizzo L, Borroni B, Nacmias B, Sorbi S, Caffarra P, Seripa D, Rainero I, Daniele A, Masullo C, Spalletta G, Williams J, Amouyel P, Jessen F, Kehoe P, Tsolaki M, Rossi G, Sánchez-Juan P, Slegers K, Ingelsson M, Andreassen OA, Hiltunen M, Van Duijn C, Sims R.

JAMA Netw Open. 2023 May 1;6(5):e2313734

► **Burnout among neurologists caring for patients with cognitive disorders in Spain**

Fortea J, García-Arcelay E, Garcia-Ribas G, Canal N, Maurino J.

PLoS One. 2023 May 25;18(5):e0286129. eCollection 2023

► **Location of pathogenic variants in PSEN1 impacts progression of cognitive, clinical, and neurodegenerative measures in autosomal-dominant Alzheimer's disease**

Schultz SA, Shirzadi Z, Schultz AP, Liu L, Fitzpatrick CD, McDade E, Barthelemy NR, Renton A, Esposito B, Joseph-Mathurin N, Cruchaga C, Chen CD, Goate A, Allegri RF, Benzinger TLS, Berman S, Chui HC, Fagan AM, Farlow MR, Fox NC, Gordon BA, Day GS, Graff-Radford NR, Hassenstab JJ, Hanseeuw BJ, Hofmann A, Jack CR Jr, Jucker M, Karch CM, Koeppe RA, Lee JH, Levey AI, Levin J, Martins RN, Mori H, Morris JC, Noble J, Perrin RJ, Rosa-Neto P, Salloway SP, Sanchez-Valle R, Schofield PR, Xiong C, Johnson KA, Bateman RJ, Sperling RA, Chhatwal JP; Dominantly Inherited Alzheimer Network Investigators.

Aging Cell. 2023 Jun 8:e13871. Online ahead of print

► **Creating the Pick's disease International Consortium: Association study of MAPT H2 haplotype with risk of Pick's disease**

Valentino RR, Scotton WJ, Roemer SF, Lashley T, Heckman MG, Shoai M, Martinez-Carrasco A, Tamvaka N, Walton RL, Baker MC, Macpherson HL, Real R, Soto-Beasley AI, Mok K, Revesz T, Warner TT, Jaunmuktane Z, Boeve BF, Christopher EA, DeTure M, Duara R, Graff-Radford NR, Josephs KA, Knopman DS, Koga S, Murray ME, Lyons KE, Pahwa R, Parisi JE, Petersen RC, Whitwell J, Grinberg LT, Miller B, Schlereth A, Seeley WW, Spina S, Grossman M, Irwin DJ, Lee EB, Suh E, Trojanowski JQ, Van Deerlin VM, Wolk DA, Connors TR, Dooley PM, Frosch MP, Oakley DH, Aldecoa I, Balasa M, Gelpi E, Borrego-Écija S, de Eugenio Huélamo RM, Gascon-Bayarri J, Sánchez-Valle R, Sanz-Cartagena P, Piñol-Ripoll G, Molina-Porcel L, Bigio EH, Flanagan ME, Gefen T, Rogalski EJ, Weintraub S, Redding-Ochoa J, Chang K, Troncoso JC, Prokop S, Newell KL, Ghetti B, Jones M, Richardson A, Robinson AC, Roncaroli F, Snowden J, Allinson K, Green O, Rowe JB, Singh P, Beach TG, Serrano GE, Flowers XE, Goldman JE, Heaps AC, Leskinen SP, Teich AF, Black SE, Keith JL, Masellis M, Bodi I, King A, Sarraj SA, Troakes C, Halliday GM, Hodges JR, Kril JJ, Kwok JB, Piguet O, Gearing M, Arzberger T, Roeber S, Attems J, Morris CM, Thomas A.

medRxiv. 2023 Apr 24:2023.04.17.23288471. Preprint

► **Unique genetic architecture of CSF and brain metabolites pinpoints the novel targets for the traits of human wellness**

Wang C, Western D, Yang C, Ali M, Wang L, Gorijala P, Timsina J, Ruiz A, Pastor P, Fernandez M, Panyard D, Engelman C, Deming Y, Boada M, Cano A, García-González P, Graff-Radford N, Mori H, Lee JH, Perrin R, Sung YJ, Dian DIAN, Adni ADNI, Cruchaga C.

Res Sq. 2023 Jun 9:rs.3.rs-2923409. Preprint

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

ESCLEROSI MÚLTIPLE I NEUROIMMUNOLOGIA

► Increased cytomegalovirus immune responses at disease onset are protective in the long-term prognosis of patients with multiple sclerosis

Comabella M, Tintore M, Sao Avilés A, Carbonell-Mirabent P, Malhotra S, Rovira A, Fissolo N, Lünemann JD, Montalban X.

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2023 Mar;94(3):173-180. Epub 2022 Nov 7

Objectiu: Encara no està clar si les infeccions víriques interfereixen amb la progressió de la malaltia de l'esclerosi múltiple (EM). Es va avaluar el paper pronòstic de les respostes d'anticossos cap a virus determinats a l'inici de la malaltia en els resultats de la malaltia a llarg termini.

Mètodes: Es van investigar les respostes immunitàries humorals contra l'antigen nuclear EBNA1 codificat pel virus d'Epstein-Barr (EBV), l'antigen de la càpsida viral (VCA) i l'antigen precoç, i cap al citomegalovirus (HCMV), l'herpesvirus humà 6 i el xarampió en una cohort de 143 pacients amb MS per la seva associació amb la discapacitat a llarg termini i els resultats de la malaltia inflamatòria.

Resultats: El seguiment mitjà (IQR) va ser de 20 (17,2-22,8) anys. En l'anàlisi univariable, l'augment dels nivells de HCMV es va associar amb un menor risc d'escala d'estat de discapacitat ampliada 4,0 (HR 0,95; IC 95% 0,91 a 0,99; $p = 0,03$), per desenvolupar una EM progressiva secundària (HR 0,94; IC 95% 0,90 a 0,99; $p=0,02$) i al tractament de primera línia (HR 0,98; IC del 95%: 0,96 a 0,99; $p=0,04$). Els nivells elevats d'IgG d'HCMV es van associar amb un temps més llarg fins al tractament de primera línia ($p = 0,01$). L'augment de les respostes immunes contra EBV-VCA es va associar amb un risc més elevat per als tractaments de primera línia (HR 1,45; IC del 95% 1,12 a 1,88; $p=0,005$) i de segona línia (HR 2,03; IC del 95% 1,18 a 3,49; $p=0,01$), i els nivells elevats d'IgG de VCA es van associar amb un temps més curt per a les teràpies de primera línia ($p=0,004$) i de segona línia ($p=0,02$). Els nivells d'IgG específics d'EBNA1 es van correlacionar amb la gravetat de la malaltia (0,17; $p = 0,04$) i amb un augment de la taxa de recaiguda durant el seguiment (taxa de recaiguda 1,26; IC del 95% 1,03 a 1,56; $p = 0,02$) que es va mantenir estable en l'anàlisi multivariable.

Conclusions: Aquests resultats indiquen que les respostes immunitàries elevades contra l'HCMV a l'inici de la malaltia tenen efectes protectors sobre la discapacitat a llarg termini i els resultats de la malaltia inflamatòria. Les nostres dades també indiquen que l'augment de les respostes immunitàries contra l'EBV en les primeres fases pot influir en el pronòstic de la malaltia a llarg termini.

► Natalizumab continuation versus switching to ocrelizumab after PML risk stratification in RRMS patients: a natural experiment

Muñoz-Vendrell A, Arroyo-Pereiro P, León I, Bau L, Matas E, Martínez-Yélamos A, Martínez-Yélamos S, Romero-Pinel L.

J Neurol. 2023 May;270(5):2559-2566. Epub 2023 Mar 13

Antecedents: Natalizumab (NTZ) i ocrelizumab (OCR) es poden utilitzar per al tractament de l'esclerosi múltiple recurrent-remitent (EMRR). En pacients tractats amb NTZ, el cribratge del virus JC (JCV) és obligatori i una serologia positiva sol requerir un canvi en el tractament després de 2 anys. En aquest estudi, la serologia del JCV es va utilitzar com a experiment natural per pseudo-aleatoritzar els pacients en continuació de NTZ o OCR.

Mètodes: Es va realitzar un anàlisi observacional de pacients que havien rebut NTZ durant almenys 2 anys i que havien estat canviats a OCR o mantenien NTZ, segons l'estat de la serologia del JCV. Es va establir un moment d'estratificació (STRm) quan els pacients van ser pseudo-aleatoritzats a qualsevol braç (continuació de NTZ si negativitat pel JCV, o canvi a OCR si positiu pel JCV). Les variables principals a estudi inclouen temps fins a la primera recaiguda i presència de recaigudes després del STRm i inici d'OCR. Les variables secundàries inclouen resultats clínics i radiològics després d'un any.

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

ESCLEROSI MÚLTIPLE I NEUROIMMUNOLOGIA

Resultats: Dels 67 pacients inclosos, 40 van continuar amb NTZ (60%) i 27 van ser canviats a OCR (40%). Les característiques inicials eren similars. El temps fins a la primera recaiguda no va ser significativament diferent. Deu pacients en el braç JCV + OCR van presentar una recaiguda després del STRm (37%), quatre durant el període de neteja, i 13 pacients en el braç JCV-NTZ (32.5%, $p = 0,701$). No es van detectar diferències en les variables secundàries en el primer any després del STRm.

Conclusions: La serologia del JCV es pot utilitzar com a experiment natural per comparar els braços de tractament amb baix biaix de selecció. En el nostre estudi, el canvi a OCR versus la continuació de NTZ va portar a resultats similars d'activitat de la malaltia.

▶ **Epstein-Barr Virus and Multiple Sclerosis: A Convoluted Interaction and the Opportunity to Unravel Predictive Biomarkers**

Ortega-Hernandez OD, Martínez-Cáceres EM, Presas-Rodríguez S, Ramo-Tello C.

Int J Mol Sci. 2023 Apr 17; 24(8):7407

Abstract: Des de principis dels anys 80, la infecció pel virus Epstein-Barr (EBV) s'ha descrit com un dels principals factors de risc per desenvolupar esclerosi múltiple (EM). Recentment, noves evidències epidemiològiques han reforçat aquesta premissa.

La seroconversió de l'EBV precedeix gairebé al 99% dels nous casos d'EM i probablement és anterior als primers símptomes clínics. Els mecanismes moleculars d'aquesta associació són complexos i poden implicar diferents rutes immunològiques, potser totes en paral·lel (p.ex: mimetisme molecular, teoria del dany col·lateral per resposta a la infecció, xarxes anormals de citocines o coinfecció de EBV amb retrovirus, entre d'altres).

Tanmateix, malgrat la gran quantitat d'evidències disponibles sobre aquests temes, el paper de l'EBV en la patogènesi de l'EM no s'entén del tot. Així, no està clar per què, després de la infecció per EBV, alguns individus desenvolupen EM mentre que altres evolucionen cap a trastorns limfoproliferatius o malalties autoimmunes sistèmiques.

En aquest sentit, estudis recents suggereixen que el virus podria exercir un control epigenètic sobre els gens de susceptibilitat a l'EM mitjançant factors de virulència específics. Aquesta manipulació genètica s'ha descrit en cèl·lules B de memòria infectades per virus de pacients amb EM i es creu que és la principal font de respostes immunitàries autoreactives. No obstant això, el paper de la infecció per EBV en la història natural de l'EM i en l'inici de la neurodegeneració, és encara menys clar.

En aquesta revisió bibliogràfica, parlarem de l'evidència disponible sobre aquests temes, de la possibilitat d'aprofitar aquestes alteracions immunològiques per a descobrir biomarcadors predictius de l'aparició de l'EM i potser així, facilitar el pronòstic del curs clínic.

▶ **Mitochondrial Aconitase Enzymatic Activity: A Potential Long-Term Survival Biomarker in the Blood of ALS Patients**

González-Mingot C, Miana-Mena FJ, Iñarrea PJ, Iñiguez C, Capablo JL, Osta R, Gil-Sánchez A, Brieva L, Larrodé P.

J Clin Med. 2023 May 19;12(10):3560

▶ **Using The Virtual Brain to study the relationship between structural and functional connectivity in patients with multiple sclerosis: a multicenter study**

Martí-Juan C, Sastre-Garriga J, Martínez-Heras E, Vidal-Jordana A, Llufríu S, Groppa S, Gonzalez-Escamilla G, Rocca MA, Filippi M, Høgestøl EA, Harbo HF, Foster MA, Toosy AT, Schoonheim MM, Tewarie P, Pontillo G, Petracca M, Rovira

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

ESCLEROSI MÚLTIPLE I NEUROIMMUNOLOGIA

À, Deco G, Pareto D.

Cereb Cortex. 2023 Jun 8;33(12):7322-7334

► **Validation of the Spanish version of DYsphagia in MULTiple Sclerosis questionnaire (DYMUS)**

Renom M, Galán I, Vidal X, Aldevert M, Curto G, Feliu P, García I, Gonzalo L, Sibera X, Anglada E, Meza R, García M, Najas V, Mongay-Ochoa N, Arévalo MJ, Vidal-Jordana Á, Tintoré M, Bascuñana H, Montalban X, Terré R, Sastre-Garriga J.

Mult Scler Relat Disord. 2023 Jun;74:104724. Epub 2023 Apr 17

► **Increased NLRP3 Inflammasome Activation and Pyroptosis in Patients With Multiple Sclerosis With Fingolimod Treatment Failure**

Malhotra S, Hurtado-Navarro L, Pappolla A, Villar LMM, Río J, Montalban X, Pelegrin P, Comabella M.

Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm. 2023 Mar 27;10(3):e200100

► **Family planning considerations in people with multiple sclerosis**

Krysko KM, Dobson R, Alroughani R, Amato MP, Bove R, Ciplea AI, Fragoso Y, Houtchens M, Jokubaitis VG, Magyari M, Abdelnasser A, Padma V, Thiel S, Tintore M, Vukusic S, Hellwig K.

Lancet Neurol. 2023 Apr;22(4):350-366

► **Clinical and MRI measures to identify non-acute MOG-antibody disease in adults**

Cortese R, Battaglini M, Prados F, Bianchi A, Haider L, Jacob A, Palace J, Messina S, Paul F, Wuerfel J, Marignier R, Durand-Dubief F, de Medeiros Rimkus C, Callegaro D, Sato DK, Filippi M, Rocca MA, Cacciaguerra L, Rovira A, Sastre-Garriga J, Arrambide G, Liu Y, Duan Y, Gasperini C, Tortorella C, Ruggieri S, Amato MP, Olivelli M, Groppa S, Grothe M, Llufríu S, Sepulveda M, Lukas C, Bellenberg B, Schneider R, Sowa P, Celius EG, Proebstel AK, Yaldizli Ö, Müller J, Stankoff B, Bodini B, Carmisciano L, Sormani MP, Barkhof F, De Stefano N, Ciccarelli O; MAGNIMS Study Group.

Brain. 2023 Jun 1;146(6):2489-2501

► **Neural correlates of digital measures shown by structural MRI: a post-hoc analysis of a smartphone-based remote assessment feasibility study in multiple sclerosis**

Ganzetti M, Graves JS, Holm SP, Dondelinger F, Midaglia L, Gaetano L, Craveiro L, Lipsmeier F, Bernasconi C, Montalban X, Hauser SL, Lindemann M.

J Neurol. 2023 Mar;270(3):1624-1636. Epub 2022 Dec 5

► **Present and future of the diagnostic work-up of multiple sclerosis: the imaging perspective**

Filippi M, Preziosa P, Arnold DL, Barkhof F, Harrison DM, Maggi P, Mainero C, Montalban X, Sechi E, Weinshenker BG, Rocca MA.

J Neurol. 2023 Mar;270(3):1286-1299. Epub 2022 Nov 24

NEUROLOGIA CATALANA

AL MÓN

ESCLEROSI MÚLTIPLE I NEUROIMMUNOLOGIA

▶ **Long-term follow-up of patients with relapsing multiple sclerosis from the CLARITY/CLARITY Extension cohort of CLASSIC-MS: An ambispective study**

Giovannoni G, Boyko A, Correale J, Edan C, Freedman MS, Montalban X, Rammohan K, Stefoski D, Yamout B, Leist T, Aydemir A, Borsi L, Verdun di Cantogno E.

Mult Scler. 2023 May;29(6):719-730. Epub 2023 Apr 3

▶ **Relationship between paramagnetic rim lesions and slowly expanding lesions in multiple sclerosis**

Calvi A, Clarke MA, Prados F, Chard D, Ciccarelli O, Alberich M, Pareto D, Rodríguez Barranco M, Sastre-Garriga J, Tur C, Rovira A, Barkhof F.

Mult Scler. 2023 Mar;29(3):352-362. Epub 2022 Dec 14

▶ **HLA-DRB1*1501 influences long-term disability progression and tissue damage on MRI in relapse-onset multiple sclerosis**

Brownlee WJ, Tur C, Manole A, Eshaghi A, Prados F, Miszkial KA, Wheeler-Kingshott CAG, Houlden H, Ciccarelli O.

Mult Scler. 2023 Mar;29(3):333-342. Epub 2022 Nov 18

▶ **Changes in physiotherapy services and use of technology for people with multiple sclerosis during the COVID-19 pandemic**

Jonsdottir J, Santoyo-Medina C, Kahraman T, Kalron A, Rasova K, Moumdjian L, Coote S, Tacchino A, Grange E, Smedal T, Arntzen EC, Learmonth Y, Pedulla L, Quinn G, Kos D.

Mult Scler Relat Disord. 2023 Mar;71:104520. Epub 2023 Jan 25

▶ **Longitudinal stability of inter-eye differences in optical coherence tomography measures for identifying unilateral optic nerve lesions in multiple sclerosis**

Patil SA, Joseph B, Tagliani P, Sastre-Garriga J, Montalban X, Vidal-Jordana A, Galetta SL, Balcer LJ, Kenney RC.

J Neurol Sci. 2023 Jun 15;449:120669. Epub 2023 May 3

▶ **Association of Serum Neurofilament Light Chain Levels at Disease Onset With Disability Worsening in Patients With a First Demyelinating Multiple Sclerosis Event Not Treated With High-Efficacy Drugs**

Monreal E, Fernández-Velasco JI, García-Sánchez MI, Sainz de la Maza S, Llufríu S, Álvarez-Lafuente R, Casanova B, Comabella M, Ramió-Torrentà L, Martínez-Rodríguez JE, Brieva L, Saiz A, Eichau S, Cabrera-Maqueda JM, Villarrubia N, Espiño M, Pérez-Miralles F, Montalbán X, Tintoré M, Quiroga-Varela A, Domínguez-Mozo MI, Rodríguez-Jorge F, Chico-García JL, Lourido D, Álvarez-Cermeño JC, Masjuan J, Costa-Frossard L, Villar LM.

JAMA Neurol. 2023 Apr 1;80(4):397-403

▶ **Autonomic response to walk tests is useful for assessing outcome measures in people with multiple sclerosis**

NEUROLOGIA CATALANA

AL MÓN

ESCLEROSI MÚLTIPLE I NEUROIMMUNOLOGIA

Kontaxis S, Laporta E, Garcia E, Guerrero AI, Zabalza A, Matteo M, Lucia R, Simblett S, Weyer J, Hotopf M, Narayan VA, Rashid Z, Folarin AA, Dobson RJB, Buron MD, Leocani L, Cummins N, Vairavan S, Costa GD, Magyari M, Sørensen PS, Nos C, Bailón R, Comi G, The Radar-Cns Consortium.

Front Physiol. 2023 Apr 6;14:1145818

► **Non-ADEM encephalitis in patients with myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies: a systematic review**

Vega E, Arrambide G, Olivé G, Castillo M, Felipe-Rucián A, Tintoré M, Montalban X, Espejo C, Sepúlveda M, Armangué T, Cobo-Calvo A.

Eur J Neurol. 2023 May;30(5):1515-1527. Epub 2023 Feb 20

► **What is a clinically isolated syndrome in the 21st century?**

Arrambide G.

Mult Scler. 2023 Apr;29(4-5):641-642. Epub 2023 Jan 26

► **Assessing the Equivalence of Brain-Derived Measures from Two 3D T1-Weighted Acquisitions: One Covering the Brain and One Covering the Brain and Spinal Cord**

Pareto D, Corral JF, Garcia-Vidal A, Alberich M, Auger C, Rio J, Mongay N, Sastre-Garriga J, Rovira À.

AJNR Am J Neuroradiol. 2023 May;44(5):569-573. Epub 2023 Apr 20

► **Deciphering multiple sclerosis disability with deep learning attention maps on clinical MRI**

Coll L, Pareto D, Carbonell-Mirabent P, Cobo-Calvo Á, Arrambide G, Vidal-Jordana Á, Comabella M, Castelló J, Rodríguez-Acevedo B, Zabalza A, Galán I, Midaglia L, Nos C, Salerno A, Auger C, Alberich M, Río J, Sastre-Garriga J, Oliver A, Montalban X, Rovira À, Tintoré M, Lladó X, Tur C.

Neuroimage Clin. 2023;38:103376. Epub 2023 Mar 15

► **An expert patient program to improve the empowerment and quality of life of people with multiple sclerosis: protocol for a multicenter pre-post intervention study**

Robles-Sanchez MA, Amil-Bujan P, Bosch-Farré C, Coll-Martínez C, Arévalo MJ, Anglada E, Menéndez R, Montalban X, Sastre-Garriga J, Ramió-Torrentà L, Bertran-Noguer C.

Front Neurol. 2023 May 18;14:1172640

► **Effect of Nordic Walking Training on Walking Capacity and Quality of Life for People With Multiple Sclerosis**

Santoyo-Medina C, Janer Cabo M, Xaudaró DF, Sanmillan GL, Sanchez Pous S, Cartaña IG, Meza Murillo ER, Sastre-Garriga J, Montalban X.

Int J MS Care. 2023 May-Jun;25(3):118-123. Epub 2022 Oct 17

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

PARKINSON I TRASTORNS DEL MOVIMENT

► **Implementation of Exome Sequencing in Clinical Practice for Neurological Disorders**

Alvarez-Mora MI, Rodríguez-Revenga L, Jodar M, Potrony M, Sanchez A, Badenas C, Oriola J, Villanueva-Cañas JL, Muñoz E, Valldeoriola F, Cámara A, Compta Y, Carreño M, Martí MJ, Sánchez-Valle R, Madrigal I.

Genes (Basel). 2023 Mar 28;14(4):813

► **A randomized clinical trial of candesartan for cognitive impairment in Parkinson's disease**

Kulisevsky J, Martínez-Horta S, Campolongo A, Pascual-Sedano B, Marín-Lahoz J, Bejr-Kasem H, Labandeira-García JL, Lanciego JL, Puig-Davi A, Horta-Barba A, Pagonabarraga J, Rodríguez-Antigüedad J.

Parkinsonism Relat Disord. 2023 May;110:105367. Epub 2023 Mar 21

► **Brainstem neuromelanin and iron MRI reveals a precise signature for idiopathic and LRRK2 Parkinson's disease**

Martínez M, Ariz M, Alvarez I, Castellanos G, Aguilar M, Hernández-Vara J, Caballol N, Garrido A, Bayés À, Vilas D, Martí MJ; Catalanian Neuroimaging Parkinson's disease Consortium; Pastor P, de Solórzano CO, Pastor MA.

NPJ Parkinsons Dis. 2023 Apr 15;9(1):62

► **Divergent cognitive trajectories in early stage Huntington's disease: A 3-year longitudinal study**

Martínez-Horta S, Pérez-Pérez J, Oltra-Cucarella J, Sampedro F, Horta-Barba A, Puig-Davi A, Pagonabarraga J, Kulisevsky J.

Eur J Neurol. 2023 Jul;30(7):1871-1879. Epub 2023 Apr 14

► **Cognitive Behavioral Therapy Plus a Serious Game as a Complementary Tool for a Patient With Parkinson Disease and Impulse Control Disorder: Case Report**

Mena-Moreno T, Munguía L, Granero R, Lucas I, Sánchez-Gómez A, Cámara A, Compta Y, Valldeoriola F, Fernandez-Aranda F, Sauvaget A, Menchón JM, Jiménez-Murcia S.

JMIR Serious Games. 2022 Sep 9;10(3):e33858

► **Cerebellar Syndrome Induced by Hypomagnesemia: A Treatable Cause of Ataxia Not to be Missed. Report of Three Cases and a Review of the Literature**

Olmedo-Saura G, Pérez-Pérez J, Xuclà-Ferrarons T, Collet R, Martínez-Viguera A, Kulisevsky J.

Mov Disord Clin Pract. 2023 Apr 17;10(6):1004-1012. eCollection 2023 Jun

► **Midbrain and pons MRI shape analysis and its clinical and CSF correlates in degenerative parkinsonisms: a pilot study**

Painous C, Pascual-Díaz S, Muñoz-Moreno E, Sánchez V, Pariente JC, Prats-Galino A, Soto M, Fernández M, Pérez-Soriano A, Cámara A, Muñoz E, Valldeoriola F, Caballol N, Pont-Sunyer C, Martín N, Basora M, Tío M, Ríos J, Martí MJ, Bargalló N, Compta Y.

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

PARKINSON I TRASTORNS DEL MOVIMENT

Eur Radiol. 2023 Jul;33(7):4540-4551. Epub 2023 Feb 11

► **Dystonic head tremor secondary to neurocysticercosis**

Puig I, Gea M, Núñez F, Ispierto L, Grau-López L, Roure S, Lozano M, Lucénte G, Vilas D.

Neurología (Engl Ed). 2023 Apr;38(3):226-227

► **How I do it - asleep DBS placement for Parkinson's disease**

Roldan P, Mosteiro A, Valldeoriola F, Rumià J.

Acta Neurochir (Wien). 2023 Jun 15. Online ahead of print

► **Predicting impulse control disorder in Parkinson's Disease: Is there a formula?**

Valldeoriola F, Torres V.

Eur Neuropsychopharmacol. 2023 Jul;72:4-5. Epub 2023 Mar 15

► **Cumulative Genetic Score and C9orf72 Repeat Status Independently Contribute to Amyotrophic Lateral Sclerosis Risk in 2 Case-Control Studies**

Dou J, Bakulski K, Guo K, Hur J, Zhao L, Saez-Atienzar S, Stark A, Chia R, García-Redondo A, Rojas-García R, Vázquez Costa JF, Fernández Santiago R, Bandres-Ciga S, Gómez-Garre P, Periñán MT, Mir P, Pérez-Tur J, Cardona F, Menéndez-González M, Riancho J, Borrego-Hernández D, Galán-Dávila L, Infante Ceberio J, Pastor P, Paradas C, Dols-Icardo O, Traynor BJ, Feldman EL, Coutman SA; Spanish Neurological Consortium.

Neurol Genet. 2023 May 31;9(4):e200079. eCollection 2023 Aug

► **Elevated urine BMP phospholipids in LRRK2 and VPS35 mutation carriers with and without Parkinson's disease**

Gomes S, Garrido A, Tonelli F, Obiang D, Tolosa E, Martí MJ, Ruiz-Martínez J, Vinagre-Aragón A, Hernandez-Eguiaz H, Croitoru I, Marshall VL, Koenig T, Hotzy C, Hsieh F, Sakalosh M, Tengstrand E, Padmanabhan S, Merchant K, Bruecke C, Pirker W, Zimprich A, Sammler E.

NPJ Parkinsons Dis. 2023 Apr 4;9(1):52

► **Expert Consensus on the Use of On-Demand Treatments for OFF Episodes in Parkinson's Disease: A Modified Delphi Panel**

Isaacson SH, Achari M, Bhidayasiri R, Comella C, Farmer JG, Gupta F, Jones S, Kreitzman D, Kremens D, Lewis SJG, Poewe W, Tolosa E, Campos C, Gibbs SN, Broder MS.

Mov Disord Clin Pract. 2023 Mar 11;10(4):652-657. eCollection 2023 Apr

► **Proteome wide association studies of LRRK2 variants identify novel causal and druggable proteins for Parkinson's disease**

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

PARKINSON I TRASTORNS DEL MOVIMENT

Phillips B, Western D, Wang L, Timsina J, Sun Y, Gorijala P, Yang C, Do A, Nykänen NP, Alvarez I, Aguilar M, Pastor P, Morris JC, Schindler SE, Fagan AM, Puerta R, García-González P, de Rojas I, Marquié M, Boada M, Ruiz A, Perlmutter JS; Dominantly Inherited Alzheimer Network (DIAN) Consortium; Ibanez L, Perrin RJ, Sung YJ, Cruchaga C.

NPJ Parkinsons Dis. 2023 Jul 8;9(1):107

► **Suicidal ideation among people with Parkinson's disease and comparison with a control group**

Santos-García D, de Deus Fonticoba T, Cores Bartolomé C, Feal Panceiras MJ, García Díaz I, Íñiguez Alvarado MC, Jesús S, Buongiorno MT, Planellas L, Cosgaya M, García Caldentey J, Caballol N, Legarda I, Hernández Vara J, Cabo I, López Manzanares L, González Aramburu I, Ávila Rivera MA, Gómez Mayordomo V, Nogueira V, Puente V, Dotor García-Soto J, Borrué C, Vila BS, Álvarez Sauco M, Vela L, Escalante S, Cubo E, Carrillo Padilla F, Martínez Castrillo JC, Sánchez Alonso P, Alonso Losada MG, López Ariztegui N, Gastón I, Kulisevsky J, Blázquez Estrada M, Seijo M, Rúiz Martínez J, Valero C, Kurtis M, de Fábregues O, González Ardura J, Alonso Redondo R, Ordás C, López Díaz LM, McAfee D, Martinez-Martin P, Mir P; COPPADIS Study Group.

Int J Geriatr Psychiatry. 2023 May;38(5):e5919

► **Prevalence and Factors Associated with Drooling in Parkinson's Disease: Results from a Longitudinal Prospective Cohort and Comparison with a Control Group**

Santos-García D, de Deus Fonticoba T, Cores Bartolomé C, Feal Panceiras MJ, Íñiguez-Alvarado MC, Jesús S, Buongiorno MT, Planellas L, Cosgaya M, García Caldentey J, Caballol N, Legarda I, Hernández Vara J, Cabo I, López Manzanares L, González Aramburu I, Ávila Rivera MA, Gómez Mayordomo V, Nogueira V, Puente V, Dotor García-Soto J, Borrué C, Solano Vila B, Álvarez Sauco M, Vela L, Escalante S, Cubo E, Carrillo Padilla F, Martínez Castrillo JC, Sánchez Alonso P, Alonso Losada MG, López Ariztegui N, Gastón I, Kulisevsky J, Blázquez Estrada M, Seijo M, Rúiz Martínez J, Valero C, Kurtis M, de Fábregues O, González Ardura J, Alonso Redondo R, Ordás C, López Díaz LML, McAfee D, Martinez-Martin P, Mir P, Coppadis SC.

Parkinsons Dis. 2023 Apr 6;2023:3104425. eCollection 2023

► **Understanding visual hallucinations: A new synthesis**

Collerton D, Barnes J, Diederich NJ, Dudley R, Ffytche D, Friston K, Goetz CG, Goldman JG, Jardri R, Kulisevsky J, Lewis SJG, Nara S, O'Callaghan C, Onofrij M, Pagonabarraga J, Parr T, Shine JM, Stebbins G, Taylor JP, Tsuda I, Weil RS.

Neurosci Biobehav Rev. 2023 Jul;150:105208. Epub 2023 May 2

► **Inhaled levodopa for threatening impending OFF episodes in managing Parkinson's disease**

Jost WH, Kulisevsky J, LeWitt PA.

J Neural Transm (Vienna). 2023 Jun;130(6):821-826. Epub 2023 Apr 23

► **Investigation of Shared Genetic Risk Factors Between Parkinson's Disease and Cancers**

Sugier PE, Lucotte EA, Domenighetti C, Law MH, Iles MM, Brown K, Amos C, McKay JD, Hung RJ, Karimi M, Bacq-Daian D, Boland-Augé A, Olaso R, Deleuze JF, Lesueur F, Ostroumova E, Kesminiene A, de Vathaire F, Guénel P; EPITHYR consortium; Sreelatha AAK, Schulte C, Grover S, May P, Bobbili DR, Radivojkov-Blagojevic M, Lichtner P, Singleton AB, Hernandez DG, Edsall C, Mellick GD, Zimprich A, Pirker W, Rogaeva E, Lang AE, Koks S, Taba P, Lesage S, Brice A, Corvol JC, Chartier-Harlin MC, Mutez E, Brockmann K, Deutschländer AB, Hadjigeorgiou GM, Dardiotis E, Stefanis L, Simitsi AM, Valente EM, Petrucci S, Straniero L, Zecchinelli A, Pezzoli G, Brighina L, Ferrarese C, Annesi G, Quattrone

NEUROLOGIA CATALANA

AL MÓN

PARKINSON I TRASTORNS DEL MOVIMENT

A, Gagliardi M, Matsuo H, Nakayama A, Hattori N, Nishioka K, Chung SJ, Kim YJ, Kolber P, van de Warrenburg BPC, Bloem BR, Aasly J, Toft M, Pihlstrøm L, Guedes LC, Ferreira JJ, Bardiën S, Carr J, Tolosa E, Ezquerra M, Pastor P, Diez-Fairen M, Wirdefeldt K, Pedersen N, Ran C, Belin AC, Puschmann A, Rödström EY, Clarke CE, Morrison KE, Tan M, Krainc D, Burbulla LF, Farrer MJ, Kruger R, Gasser T, Sharma M; Comprehensive Unbiased Risk Factor Assessment for Genetics and Environment in Parkinson's Disease.

Mov Disord. 2023 Apr;38(4):604-615. Epub 2023 Feb 14

TRASTORNS DEL SON

▶ **Misfolded a-Synuclein Assessment in the Skin and CSF by RT-QuIC in Isolated REM Sleep Behavior Disorder**

Iranzo A, Mammana A, Muñoz-Lopetegi A, Dellavalle S, Mayà G, Rossi M, Serradell M, Baiardi S, Arqueros A, Quadalti C, Perissinotti A, Ruggeri E, Cano JS, Gaig C, Parchi P.

Neurology. 2023 May 2;100(18):e1944-e1954. Epub 2023 Mar 17

▶ **Low Specificity of Rapid Eye Movement Sleep Behavior Disorder Questionnaires: Need for Better Screening Methods**

Stefani A, Serradell M, Holzkecht E, Gaig C, Ibrahim A, Marrero P, Cesari M, Pérez-Carbonell L, Brandauer E, Fernández-Arcos A, Bergmann M, Matos N, Santamaria J, Högl B, Iranzo A; Sleep Innsbruck Barcelona (SINBAR) group.

Mov Disord. 2023 May 5. Online ahead of print

▶ **Automatic analysis of muscular activity in the flexor digitorum superficialis muscles: a fast screening method for rapid eye movement sleep without atonia**

Cesari M, Heidbreder A, Gaig C, Bergmann M, Brandauer E, Iranzo A, Holzkecht E, Santamaria J, Högl B, Stefani A.

Sleep. 2023 Mar 9;46(3):zsab299. Free PMC article

▶ **Sleep in Gerstmann-Straüssler-Scheinker disease**

Pérez-Carbonell L, Sarto J, Gaig C, Muñoz-Lopetegi A, Ruiz-García R, Naranjo L, Augé JM, Perissinotti A, Santamaria J, Iranzo A, Sánchez-Valle R.

Sleep Med. 2023 Aug;108:11-15. Epub 2023 May 22

▶ **Former participation in professional football as an occupation in patients with isolated REM sleep behavior disorder leading to a synucleinopathy: a case-control study**

Collía A, Iranzo A, Serradell M, Muñoz-Lopetegi A, Mayà G, Santamaria J, Sánchez-Valle R, Gaig C.

J Neurol. 2023 Jun;270(6):3234-3242. Epub 2023 Mar 20

▶ **Temporal distribution of sleep onset REM periods and N3 sleep in the MSLT and night**

NEUROLOGIA CATALANA AL MÓN

TRASTORNOS DEL SON

polysomnogram of narcolepsy type 1 and other hypersomnias

Mayà G, Gaig C, Iranzo A, Santamaria J.

Sleep Med. 2023 Feb;102:32-38. Epub 2022 Dec 21

MALALTIES VASCULARS CEREBRALS

▶ **Blood-brain barrier leakage hotspots collocating with brain lesions due to sporadic and monogenic small vessel disease**

Rudilosso S, Stringer MS, Thrippleton M, Chappell F, Blair GW, Jaime Garcia D, Doubal F, Hamilton I, Janssen E, Kopczak A, Ingrisch M, Kerkhofs D, Backes WH, Staals J, Duering M, Dichgans M, Wardlaw JM; SVDs@target consortium.

J Cereb Blood Flow Metab. 2023 May 3:271678X231173444. Epub ahead of print

▶ **Neuroimaging standards for research into small vessel disease—advances since 2013**

Duering M, Biessels GJ, Brodtmann A, Chen C, Cordonnier C, de Leeuw FE, Debette S, Frayne R, Jouvent E, Rost NS, Ter Telgte A, Al-Shahi Salman R, Backes WH, Bae HJ, Brown R, Chabriat H, De Luca A, deCarli C, Dewenter A, Doubal FN, Ewers M, Field TS, Ganesh A, Greenberg S, Helmer KG, Hilal S, Jochems ACC, Jokinen H, Kuijf H, Lam BYK, Lebenberg J, MacIntosh BJ, Maillard P, Mok VCT, Pantoni L, Rudilosso S, Satizabal CL, Schirmer MD, Schmidt R, Smith C, Staals J, Thrippleton MJ, van Veluw SJ, Vemuri P, Wang Y, Werring D, Zedde M, Akinyemi RO, Del Brutto OH, Markus HS, Zhu YC, Smith EE, Dichgans M, Wardlaw JM.

Lancet Neurol. 2023 May 23:S1474-4422(23)00131-X. Epub ahead of print

▶ **Acute Spontaneous Lobar Cerebral Hemorrhages Present a Different Clinical Profile and a More Severe Early Prognosis than Deep Subcortical Intracerebral Hemorrhages—A Hospital-Based Stroke Registry Study**

Mendiola, J.M.F.-P.d.; Arboix, A.; García-Eroles, L.; Sánchez-López, M.J.

Biomedicines 2023, 11, 223

NEUROONCOLOGIA

▶ **The impact of health system crises on glioblastoma management and outcomes**

Alemaný M, Todeschini FA, Vidal N, Pons A, Plans G, Vilariño N, Macià M, Bruna J.

Neuro Oncol. 2023 Mar 14;25(3):609-611

▶ **Normal Pressure Hydrocephalus Following Cranial Radiation: Identification of Shunting Responders**

Cayuela N, Domínguez-Lizarbe M, Plans G, Alemaný M, Sánchez JJ, Andrés B, Lucas A, Bruna J, Simó M.

Cancers (Basel). 2023 Mar 24;15(7):1949

XXVIII REUNIÓ ANUAL SCN MAIG 2024



La pròxima Reunió Anual la celebrarem al WTC de Barcelona del **8 al 10 de maig de 2024**. Serà doncs al 28^a edició fusionada amb dues activitats històriques: el XXXVIII Curs d'Actualització en Neurologia i la 52^a Trobada Anual.

A finals d'any us farem arribar el programa preliminar. Podreu seguir-ho també a través de www.scneurologia.cat

Ja som gairebé 700 socis, tot un orgull, i novament us animem a participar-hi!

PROTOCOL PIONER A LLEIDA PER MILLORAR L'ATENCIÓ A PACIENTS AMB MIGRANYA

El passat 2 de juny es va presentar, a l'Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida (HUAV), el Protocol Territorial de Cefalea.

Aquest protocol, que engloba un grup de treball multidisciplinari, és pioner per millorar l'atenció a les persones que pateixen migranya, una malaltia que representa un problema de salut de primera magnitud, per la seva elevada freqüència, per la discapacitat que provoca i per l'alt impacte i cost que produeix als pacients i a tota la societat.

La Jornada ha estat coordinada pels socis de l'SCN el Dr. Jordi Sanahuja, metge especialista en Neurologia, i el Dr. Francesc Purroy, cap del servei de Neurologia de l'HUAV.

Enhorabona companys!



JORNADA D'ACTUALITZACIÓ A MANRESA

El **dijous 5 d'octubre**, seguint amb la voluntat d'actualització en neurologia, celebrarem la desena edició de la "**Jornada de Tractament i diagnòstic de les malalties neurològiques més prevalents**", que celebrarem a Althaia Xarxa Assistencial Universitat de Manresa i coordinada per la Dra. Natàlia Mas.



L'actualització en el diagnòstic i tractament d'aquestes malalties, es presenta en un format molt atractiu mitjançant casos clínics, on els assistents podran debatre i votar quina és la millor opció a seguir. Podeu inscriure-us i veure el programa a www.scneurologia.cat

GRUP D'ESTUDI DE LA SOCIETAT CATALANA DE NEUROLOGIA

Durant la XXVII Reunió Anual, que es va celebra el passat mes de maig, es van renovar alguns càrrecs dels Grups d'Estudi. A continuació us detallem els facultatius que els componen:

- **Grup Estudi Cefalees**
 - » Coordinadora: Dra. Marta Torres
 - » Secretària: Dra. Laura Dorado
- **Grup Estudi de la Cognició i Conducta**
 - » Coordinadora: Dra. Neus Falgàs
 - » Secretària: Dra. Núria Guillen
- **Grup Estudi Epilèpsia**
 - » Coordinadora: Dra. Laura Vilella
 - » Secretària: Dra. Elena Fonseca
- **Grup Estudi Esclerosi Múltiple**
 - » Coordinadora: Dra. Ester Moral
 - » Secretària: Dra. Sara Llufríu
- **Grup Estudi Infermeria**
 - » Coordinadora: IPA Ana Cámara
 - » Secretària: IPA Lali Giné
- **Grup Estudi Neuromuscular**
 - » Coordinadora: Dra. Laura Díez
 - » Secretari: Dr. Abdelilah Assialioui
- **Grup Estudi Residents**
 - » Coordinador: Dr. Carlos Lázaro
 - » Secretari: Dr. Bernat Boy
- **Grup Estudi Trastorns del Moviment**
 - » Coordinadora: Dra. Almudena Sánchez
 - » Secretària: Dra. Berta Solano
- **Grup Estudi Trastorns del Son**
 - » Coordinador: Dr. Carles Gaig
 - » Secretària: Dra. Gemma Sansa
- **Grup Estudi Vascular**
 - » Coordinador: Dr. Ernest Palomerias
 - » Secretari: Dr. Pere Cardona

Us animem a fer activitats conjuntes per actualitzar coneixements!

EL RACÓ LITERARI



Dr. Adrià Arboix
Hospital Universitari Sagrat Cor
Barcelona

En aquest número 50 tan especial de Neurologia Catalana fem també una presentació una mica especial, amb un tast d'epigrames d'un dels mites de la literatura llatina: Marc Valeri Marcial.

MARC VALERI MARCIAL

(38/41dC-104dC)

Marc Valeri Marcial aquest mite de la literatura llatina i màxim exponent de la poesia epigramàtica, provenia de Bílbilis, l'actual Calatayud, dintre de la Tarraconense. Va ser un emigrant hispà a Roma doncs hi va arribar amb vint anys acabats de fer i va viure-hi trenta-quatre anys tot esdevenint un dels principals escriptors de l'època.

Acaba de sortir publicada en català una de les joies de la literatura clàssica, els Epigrames de Marcial, editada per Adesiara en un llibre de 1.132 pàgines amb traducció del llatínia Jaume Juan Castelló (1980).

El llibre acaba de guanyar el premi Vila de Martorell Memorial Montserrat Ros de traducció de clàssics.

Els epigrames es caracteritzen per ser composicions poètiques breus, que exigeixen un esforç de concisió i solen ser altament incisives, donant molta informació en un breu espai i que poden acabar amb un tret inesperat de tipus moral, sapiencial o lasciu-irònic. Us en fem un tast.

Ser vençut per un rival superior és un grau atenuat de victòria.
Però si la palma l'obté un rival inferior, fa de més mal portar.

Marcial (38/41dC-104dC) (Llibre dels espectacles, 36 (32))

Sense vigilant i amb la porta oberta, és així, Lèsbia,
com tu sempre cardes, sense dissimular les teves relliscades.
T'excita més tenir un espia que no pas un amant,
i els plaers no et deixen satisfeta si resten amagats.
I, tanmateix la bagassa evita els testimonis amb cortines i panys,
i rarament veuràs una esclatxa oberta als bordells del Submemmi.
Aprèn almenys de Quione o d'Ias la més elemental discreció:
les putes més immundes busquen entre els sepulcres un amagatall.
Pensaràs tal vegada que és massa cru, el meu retret:
critico que t'ensexampin, Lèsbia, no pas que et follin.

Marcial (38/41dC-104dC) (Llibre I, 34)

¿Vols saber quines noies m'agraden i quines no m'agraden, Flac?
No vull que siguin massa fàcils ni massa difícils.
M'està bé el terme mitjà, la que queda entre els dos extrems:
ni em plau allò que mortifica ni em plau allò que embafa.

Marcial (38/41dC-104dC) (Llibre I, 57)

Ets maca, ja ho sabem; i joveneta, del tot cert;
i rica. ¿Qui gosaria desmentir-ho?
Però quan té n'ufanes, Fabul·la, amb aquesta insistència,
ja no ets ni tan rica, ni tan maca, ni tan joveneta...

Marcial (38/41dC-104dC) (Llibre I, 64)

EL RACÓ LITERARI

Els rics només sabeu estar de mala bava, amics meus!
No són maneres, però actuar així us surt a compte.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre III, 37)

Demà. Sempre dius, Pòstum, que ja viuràs demà.
Digues-me, Pòstum: aquest demà, ¿quan arribarà?
Que lluny que cau aquest demà! ¿On és? ¿On cal cercar-lo?
¿Potser s'amaga entre els parts i els armenis?
Aquest demà ja fa que dura els anys de Príam i els de Nèstor.
Aquest demà -digues-me-, ¿per quants diners es pot comprar?
¿Saps si viuràs, demà? Viure el dia d'avui, Pòstum, ja és viure tard:
només és assenyat, Pòstum, aquell que ja va viure ahir.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre V, 58)

Si no t'envio cap vaixella d'argent, si no te n'envio cap d'or,
ho faig, eloqüent Estel·la, pel teu propi interès.
Qui va fent regals valuosos espera regals valuosos:
amb el meu joc d'argila, t'allibero de tot compromís.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre V, 59)

Si ets pobre, Emilià, sempre seràs pobre!
Avui dia, les riqueses només van a parar als rics.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre V, 81)

¿Preguntes, Pannic, per què la teva Cèlia només s'envolta
d'eunucs? Cèlia vol que la follin, però no vol ser mare.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre VI, 67)

Ets afortunat i estàs trist. Que no se n'assabenti la Fortuna!
Si ho arriba a saber, Lupus, dirà de tu que ets un desagraït.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre VI, 79)

Les teves amigues, totes, són o bé velles
o bé lletges i més repulsives que si fossin velles.
Sempre les dus al teu costat i les treus
pels banquetes, pels porxos i pels teatres:
així, Fabul·la, passes per maca i joveneta.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre VIII, 79)

Les coses que fan que la vida sigui més feliç,
estimadíssim Marcial, són aquestes:
un patrimoni no fet amb esforç, sinó heretat;
terres fèrtils; una llar de foc sempre encesa;
manca de litigis; la toga, poc sovint; l'esperit, relaxat;
actitud d'home lliure; cos saludable;
sinceritat, però amb discreció; amics d'igual condició;
menges frugals; taula senzilla;
la nit sense embriaguesa, però lliure de neguits;
el llit, sense monotonia i tanmateix pudorós;
un son que escurci les tenebres;

EL RACÓ LITERARI

voler ser el que ets i no aspirar a res més;
no tenir por del dia suprem, però no desitjar-lo.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre X, 47)

Poses, Pol·la, un detectiu al teu marit i no acceptes que ell te'l posi
a tu: d'això se'n diu, Pol·la, ser qui du els pantalons.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre X, 69)

¿Que com s'ho ha fet Filí per ser pare,
ell que mai no folla?
Això, Avit, t'ho pot respondre Gadità,
que mai no escriu i tanmateix és poeta.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre X, 102)

Aquella tita tan trempada, ben coneguda per una munió de noies,
a Linus ja no se li aixeca. Llengua, prepara't!

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre XI, 25)

No tens fills, ets ric i vas néixer sota el consolat de Brutus.
¿Creus que els amics que tens són de debò?
Ho són, però només els que tenies de jovenet, quan eres pobre.
Els recents, allò que més volen és la teva mort.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre XI, 44)

Només per no lloar els que s'ho mereixen, Cal·lístrat lloa tothom.
¿Qui no troba ningú dolent pot trobar que algú sigui bo?

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre XII, 80)

Fabià, aquell que es burlava de les hèrnies,
davant dels acudits del qual tremolaven tots els collons
pel que deia sobre les inflorescències d'hydrocele
amb més trapelleria que els dos Catuls plegats,
avui, de sobte, a les termes Neronianes
s'ha vist, el pobre, i s'ha hagut de mossegar la llengua.

Marcial (38/41dC-104dC) (llibre XII, 83)

HISTÒRIES DE LA HISTÒRIA DE LA NEUROLOGIA CATALANA

HOSPITAL UNIVERSITARI DE BELLVITGE L'HOSPITALET DE LLOBREGAT



Equip complet del Servei de Neurologia (2018)

El 9 de novembre de 1972, la llavors anomenada *Residencia Sanitaria de la Seguridad Social Príncipes de España* obria les portes amb un gran concurrència d'autoritats però amb només un nombre limitat de llits i especialitats en funcionament a causa de les presses oficials per inaugurar i les dificultats per completar la contractació dels equips assistencials. Poc a poc van anar arrencant tots els serveis, i l'Àrea de Patologia del Sistema Nerviós ho va fer el 1974, liderada per una figura de contrastat prestigi i poderosa personalitat com era el neurocirurgià Dr. Fabià Isamat, que havia tingut una sòlida formació als Estats Units. El primer director mèdic de l'Hospital de Bellvitge, el Dr. Fernando Bartolomé, havia desplegat un organigrama molt innovador per a l'època consistent a integrar en un mateix departament especialistes mèdics i quirúrgics (liderats sempre pel cirurgià, en consonància amb l'encàrrec de l'Instituto Nacional de Previsión d'aixecar un hospital especialment actiu i punter en cirurgia). Així doncs, tota l'atenció a les patologies del sistema nerviós va quedar concentrada en un servei únic, liderat pel Dr. Isamat, que incloïa les seccions de neurocirurgia, neurologia clínica, neuroradiologia, electrodiagnòstic i neurofisiologia.

La secció de neurologia clínica va quedar a càrrec d'una altra figura referent de l'especialitat a Catalunya en aquell moment, el Dr. Jaume Peres Serra, un metge amb interessos i coneixements sobre un ventall molt ampli de camps de la neurologia. D'entre els metges adjunts que formaven part del seu equip inicial, n'hi havia ja alguns que serien pal de paller en la història de la neurologia de l'hospital, com el Dr. Francisco Rubio, el Dr. Txomin Arbizu, el Dr. Juan Antonio Martínez Matos o el Dr. Julián Márquez, entre altres. Una altra figura present des de ben aviat va ser la del Dr. Isidre Ferrer. Ferrer va començar com a neuròleg clínic però de seguida va mostrar un gran interès en la recerca –una activitat encara infreqüent i difícil de sostenir als hospitals d'aquell moment–, en la qual es va centrar definitivament després de passar-se a l'àmbit de la neuropatologia. Utilitzant models experimentals que reproduïen les seves observacions clíniques en

patologia humana cerebral, Ferrer va investigar inicialment la fisiopatologia de l'ictus i després es va centrar més definitivament en les malalties neurodegeneratives, en les quals va esdevenir un gran referent internacional, i ha continuat desenvolupant la seva tasca a l'Hospital de Bellvitge fins a la seva jubilació l'any 2016.

Les convulsions de la Transició van afectar d'una manera molt directa l'Hospital de Bellvitge, on hi va haver vagues i protestes de residents i d'infermeres de gran transcendència que van fer que des de llavors el centre fos conegut per molts com l'*hospital roig*. Mentre això succeïa, la secció de neurologia clínica va anar desplegant equips a mesura que els avenços mèdics i científics ampliaven el ventall de teràpies disponibles per a diferents malalties. Algunes àrees destacades d'aquella primera dècada van ser la de patologia del sistema nerviós perifèric, coordinada pel Dr. Martínez Matos; la de demències, esclerosi múltiple i epilèpsia, coordinada pel Dr. Arbizu, o la d'electro-encefalografia, coordinada pel Dr. Márquez.

Als anys vuitanta, l'hospital va iniciar una nova etapa amb el seu traspàs a la restaurada Generalitat de Catalunya. Prèviament, el 1980, havia estat nomenat com a director mèdic el Dr. Josep M. Capdevila, una decisió fruit d'una demanda en votació pels mateixos metges que iniciava un model de direcció més autònom per a l'hospital, en comparació amb el dels directors procedents de la Inspecció Mèdica de l'INP i nomenats des de Madrid que havia tingut fins llavors. L'any 1983, la introducció de la figura del gerent d'hospital va completar aquest canvi de model de gestió. Va ser durant aquells anys que el singular sistema d'organització de Bellvitge en grans àrees medicoquirúrgiques es va acabar de desarticlar, a causa de l'excessiva preponderància en l'esquema dels cirurgians sobre els metges clínics. Així, el 1984 l'Àrea de Patologia del Sistema Nerviós va quedar dividida en el Servei de Neurocirurgia –que va continuar dirigint el Dr. Isamat– i el Servei de Neurologia, que va tenir com a cap de servei el Dr. Peres Serra i va incloure tant neuròlegs clínics com neurofisiòlegs. Els Serveis de

HISTÒRIES DE LA HISTÒRIA DE LA NEUROLOGIA CATALANA

Neurologia i Neurocirurgia van continuar compartint els llits d'hospitalització i així s'ha mantingut fins als nostres dies. La integració dels neurofisiòlegs en el Servei de Neurologia i la conseqüent coordinació de les exploracions amb la pràctica clínica serien trets molt característics de l'Hospital de Bellvitge que marcarien l'evolució del servei fins a l'actualitat i que facilitarien el desplegament pioner d'unitats multidisciplinàries.

Els nombrosos avenços de la neurologia als anys noranta van tenir de nou una repercussió molt directa en el creixement i la diversificació del Servei de Neurologia de l'Hospital de Bellvitge. Un clar exemple va ser el cas de l'esclerosi múltiple. Encara que la malaltia era tractada a l'hospital des dels seus inicis, abans de l'arribada de la ressonància magnètica i dels primers fàrmacs efectius era complicat fer-ne un diagnòstic, seguiment i tractament. Això va començar a canviar amb els primers assajos clínics prometedors de fàrmacs i, cap al 1995, amb els primers resultats concloents. Així, aquell mateix any l'Hospital de Bellvitge creava la primera Unitat d'Esclerosi Múltiple de Catalunya, liderada pel Dr. Arbizu. La Unitat va estar ubicada durant molts anys a l'edifici Hospital Duran i Reynals, fins que el 2016, ja sota la coordinació del Dr. Sergio Martínez Yélamos, es va traslladar a la primera planta del nou Edifici Tecnoquirúrgic de l'hospital. La Unitat d'Esclerosi Múltiple va tenir un paper capdavanter a nivell català i espanyol i va impulsar el treball col·laboratiu, especialment a partir que, l'any 2011, va constituir EMXarxa juntament amb l'Hospital de Viladecans, el Consorci Sanitari de Garraf, l'Hospital del Vendrell i l'Hospital Universitari Joan XXIII (als quals se sumarà properament l'Hospital Sant Joan de Reus). Tots els centres d'EMXarxa han integrat els seus professionals per optimitzar els recursos i millorar la resposta al pacient, amb més accessibilitat, continuïtat assistencial, i atenció de qualitat propera al domicili.

Tant o més remarcable és l'evolució que durant els anys noranta va experimentar l'àrea d'ictus. En l'època inicial del servei, es tractava encara d'una malaltia amb escasses possibilitats d'actuació terapèutica, però, gràcies al desenvolupament tecnològic (TAC cranial, ecografia Doppler, ressonància magnètica...) i, sobretot, als bons resultats dels assajos clínics de la trombòlisi intravenosa es va iniciar un canvi molt important, reforçat encara més amb l'arribada de la trombectomia mecànica. Aquesta revolució va fer que, l'any 2002, l'Hospital de Bellvitge posés en marxa la Unitat d'Ictus, amb metges i infermeres especialitzats en la patologia i llits i recursos propis d'unitat de semicrítics. Liderada pel Dr. Pere Cardona, la unitat ha conegut des de llavors un creixement continu, participant en tots els avenços en recerca i assistencials, entre els quals importants investigacions multicèntriques sobre trombectomia mecànica i altres procediments, així com la participació en el desplegament del Codi Ictus, la creació de la xarxa Teleictus amb altres centres de la seva àrea d'influència, o la integració en la guàrdia única d'ictus terciari desplegada per l'ICS l'any 2012, que després seria reconvertida en guàrdies pròpies de cada centre.

Un altre àmbit desenvolupat durant els anys noranta va ser el de les cefalees. El Dr. Joan Prat tenia ja un gran recorregut i prestigi en aquest camp a l'hospital quan, el 1996, va passar a ser el responsable de la nova Unitat de Cefalees. El 2011, aquesta unitat s'uniria al grup de Cefalees de l'Hospital de Viladecans –liderat per un altre facultatiu de referència, el Dr. Mariano Huerta–, amb la qual es convertiria en la Unitat Territorial de Cefalees Metropolitana Sud. Per les mateixes dates, els nombrosos canvis i progressos produïts en el maneig de les demències des que el Dr. Peres Serra va impulsar el primer equip de malalties neurodegeneratives als anys setanta, així com el constant augment de casos relacionat amb l'envelliment de la població, van portar a la creació d'una Unitat de Demències a l'hospital. Liderada entre el 1999 i el 2022 pel Dr. Ramon Reñé i actualment encapçalada pel Dr. Jordi Gascón, la unitat no només atén els pacients que tenen Bellvitge com a centre de referència comunitari, sinó que té un paper destacat en l'atenció terciària a pacients d'un ampli radi de l'àrea sud de Catalunya.

En l'àmbit dels trastorns del moviment, els inicis de l'atenció a aquests pacients van estar impulsats pel Dr. Miquel Aguilar i posteriorment li va agafar el relleu la Dra. Matilde Calopa, amb qui aquest equip es va situar com un dels referents a Catalunya i Espanya. Aquesta unitat actualment realitza gairebé tots els tractaments avançats existents (duodopa, bomba d'apomorfina...) i ha tingut entre les seves fites la de ser un dels primers hospitals a posar en marxa –sota l'impuls del Dr. Serge Jaumà, i en col·laboració amb el Servei de Neurocirurgia– la cirurgia funcional de la malaltia de Parkinson.

Les bases de creixement posades als anys noranta van permetre al segle XXI continuar desenvolupant noves unitats específiques i prestacions. En el conjunt de l'Hospital de Bellvitge, aquest període es va caracteritzar per una importantíssima renovació de les infraestructures, amb la construcció del nou edifici de Consultes Externes, de l'ampli i modern Edifici Tecnoquirúrgic –que ha passat a acollir tots els quiròfans, llits de medicina intensiva, gabinets d'exploracions, hospitals de dia i Servei d'Urgències– i, més recentment, de l'Edifici Delta, projectat inicialment per ajudar a afrontar l'epidèmia de la COVID-19.

Al Servei de Neurologia, el segle s'havia iniciat amb la jubilació, l'any 2001, del Dr. Peres Serra, que va ser substituït com a cap de servei pel Dr. Francisco Rubio, que era ja llavors cap de secció i tenia una llarga trajectòria a l'hospital que es remuntava als inicis del servei, i on havia desenvolupat la seva activitat principalment en l'àmbit de la patologia cerebrovascular. Francisco Rubio va estar al capdavant del servei fins a la seva jubilació el 2013, any en què el va rellevar el tercer i darrer cap que ha tingut fins a dia d'avui el servei, el Dr. Antonio Martínez Yélamos. Martínez Yélamos procedia de la direcció del Servei de Neurologia de l'Hospital de Viladecans però la seva incorporació significava també el seu retorn a l'hospital on s'havia format com a especialista entre el 1995 i el 1998.

HISTÒRIES DE LA HISTÒRIA DE LA NEUROLOGIA CATALANA

L'entorn de l'any 2000 va ser, igualment, el de la creació de la Unitat d'Epilèpsia, malaltia inclosa a la cartera de prestacions del servei des dels seus inicis però fins llavors tractada a les consultes externes. Amb la Dra. Mercè Falip liderant l'equip, aquesta unitat s'ha significat per desplegar el maneig de models amb epilèpsia refractària i, conjuntament amb els neurocirurgians, de la cirurgia de l'epilèpsia. També l'any 2000 es va crear la Unitat de Neurooncologia, una de les primeres de Catalunya, coordinada pel Dr. Jordi Bruna. Neuròlegs, neurocirurgians, oncòlegs i radioterapeutes, entre d'altres professionals, desenvolupen plegats en el marc d'aquesta unitat una activitat assistencial i de recerca que ha obtingut un gran reconeixement estatal i internacional.

Un altre dels avenços més remarcables del Servei de Neurologia de Bellvitge al segle XXI ha estat la rellevant dimensió que ha anat adquirint l'atenció a la patologia neuromuscular, sota l'impuls compartit de neurofisiòlegs i neuròlegs al capdavant d'equips multidisciplinaris. En els inicis del servei, el Dr. Martínez Matos i, posteriorment, el Dr. Jordi Montero van encapçalar l'atenció a aquestes malalties en el seu conjunt, però en la dècada del 2000 els grups es van diversificar per continuar creixent i es van consolidar les figures de la Dra. Montse Olivé, el Dr. Carles Casanovas i la Dra. Mònica Povedano. La Dra. Olivé –que va combinar durant temps l'activitat assistencial al Servei de Neurologia amb la neuropatologia amb el Dr. Isidre Ferrer– va destacar especialment durant una llarga trajectòria a l'hospital en l'estudi de les miopaties i distròfies hereditàries, fins que l'any 2020 es va incorporar a l'Hospital de Sant Pau. Carles Casanovas ha centrat la seva tasca en les neuropaties autoimmunes i neuropaties hereditàries i ha destacat, entre d'altres, per les seves investigacions de la malaltia de Charcot-Marie-Tooth. La Dra. Mònica Povedano es va especialitzar en esclerosi lateral amiotròfica i l'any 2011 va liderar, amb el valuós suport de la Fundació Miquel Valls, la creació de la Unitat de Malalties de la Neurona Motora. Aquesta va ser la primera unitat multidisciplinària d'ELA de l'Estat i s'ha convertit en la que atén més malalts i en un referent a tot Europa pels seus grans resultats en supervivència i qualitat de vida gràcies a l'enfocament multidisciplinari.

També des de l'impuls de la neurofisiologia, l'any 2006 es va posar en marxa a l'hospital el monitoratge intraoperatori per al control de les funcions neurològiques dels pacients durant cirurgies complexes (neurocirurgia, traumatologia...) amb el lideratge de la Dra. Isabel Fernández Conejero, que ha presidit la societat que representa els especialistes en aquest procediment a nivell mundial. Altres avenços dels darrers quinze anys han estat l'impuls, conjuntament amb altres serveis de l'hospital, del comitè multidisciplinari de malalts neurocrítics, pioner a desenvolupar el protocol de maneig de coma anòxic, així com la posada en marxa, l'any 2013, de la consulta malalties metabòliques, on l'Hospital de Bellvitge és un referent espanyol i internacional en patologies com ara la malaltia Niemann-Pick de tipus C.

Gràcies al treball de tot l'equip, el Servei de Neurologia

de l'Hospital de Bellvitge és CSUR en malalties neuromusculars rares, CSUR en esclerosi múltiple, XUEC en malalties neuromusculars rares i malalties lisosomals, i ERN en malalties neuromusculars rares. És centre terciari en ictus i *stroke center* de l'European Stroke Organization, lidera els programes d'innovació Strack i Revertir, i és part integrant d'altres unitats multidisciplinàries de l'hospital: Unitat d'Amiloïdosi Familiar (grup de referència a l'Estat), Unitat de Dolor Crònic, i Grup de Malalties Minoritàries. L'any vinent celebrarà els cinquanta anys d'existència –que al principi van ser com a secció de l'Àrea de Patologia del Sistema Nerviós i, des del 1984, com a servei independent– en el que serà un bon moment per girar els ulls enrere i recordar la molta i bona feina feta, però també per mirar cap al futur. Pel que fa a això, una de les novetats més immediates serà el proper trasllat de la unitat d'hospitalització del Servei de Neurologia i el Servei de Neurocirurgia a l'Edifici Delta, cosa que significarà millorar els processos i la qualitat de l'assistència, oferint noves oportunitats de creixement. Segons el Dr. Antonio Martínez Yélamos, si hi ha una línia que ha caracteritzat el Servei de Neurologia al llarg de la seva història ha estat el treball col·laboratiu. La integració en el servei de diferents especialistes (neuròlegs, neurofisiòlegs, neuropsicòlegs), l'estreta col·laboració amb neurocirurgians, neuroradiòlegs i altres serveis de l'hospital, o el treball en xarxa amb altres unitats i centres tant terciaris com de referència comunitària del territori han estat constants en la seva trajectòria. "Com s'ha vist amb el desplegament de les diferents unitats multidisciplinàries –afirma el Dr. Martínez Yélamos– el coneixement que es comparteix i el treball en equip ajuden a millorar els resultats. El servei d'avui és el que s'ha anat constituint gràcies als professionals que han treballat en algun moment amb nosaltres, no només des de dins del servei, sinó també des d'altres serveis i fins i tot d'altres dispositius assistencials, com ara altres hospitals l'atenció primària. Treballar plegats és un model d'èxit i és el que continuarem fent".

Departament de comunicació de l'Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat



Dr. Fabià Isamat en un simposi de patologia del sistema nerviós a Bellvitge (1980)



Dr. Juan Antonio Martínez Matos (1985)

HISTÒRIES DE LA HISTÒRIA DE LA NEUROLOGIA CATALANA



Dr. Lluís Pons Irazazábal i Dr. Txomin Arbizu (1985)



Estudi neurogràfic, Dr. Jordi Montero (finals dels 80)



Membres del Servei en un simposi, amb el Dr. Jaume Peres Serra al centre (1996)



Dr. Francisco Rubio (1996)



Dr. Jaume Peres Serra (1999)



Dra. Montse Olivé i Dr. Isidre Ferrer (1999)



25è aniversari del Servei de Neurologia (1999)



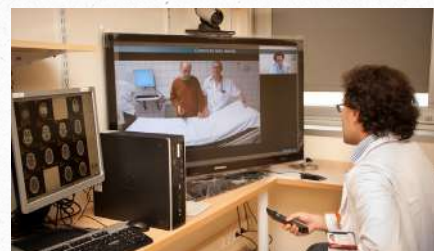
Foto de grup del 25è aniversari (1999)



Neuromonitoratge intraoperatori a Bellvitge (2008)



Dr. Jordi Gascón i Dr. Ramon Reñé (2010)



Xarxa Teleictus, Dr. Pere Cardona (2011)



Dr. Antonio Martínez Yélamos (2012)



Àrea de Neurofisiologia, Dra. Mònica Povedano (2013)



Sessió d'esclerosi múltiple, Dr. Sergio Martínez Yélamos (2013)

EL CATALÀ NEUROLÒGIC ÉS FÀCIL



Sra. Marta Grané Franch
Centre de Terminologia TERMCAT
Barcelona

La terminologia dels aparells i els dispositius mèdics

Amb la intenció de cobrir els buits terminològics existents i vetllar perquè en l'àmbit mèdic els termes catalans siguin coneguts i utilitzats, el Centre de Terminologia TERMCAT treballa en una iniciativa promoguda pel Departament de Salut per elaborar un recull terminològic de la nomenclatura sobre els aparells i els dispositius mèdics. Es tracta d'un àmbit caracteritzat per abastar un camp molt ampli (amb molts candidats a terme, doncs) i també per estar sotmès al canvi i l'evolució, paral·lelament a l'evolució de les proves mèdiques (amb l'aparició de moltes novetats tècniques, cosa que porta a l'aparició de neologismes per a referir-s'hi). De fet, en el **número 48 del Butlletí Neurologia Catalana**, en aquesta mateixa secció, ja vam parlar d'instrumental i aparells mèdics que es fan servir en neurologia.

Segons l'Organització Mundial de la Salut (OMS), un *dispositiu mèdic* és un article, instrument, aparell o màquina pensat pel fabricant per ser utilitzat aïlladament o juntament amb altres en la prevenció, diagnòstic i tractament de les malalties o per detectar, mesurar, restaurar, corregir o modificar estructures o funcions de l'organisme amb alguna finalitat sanitària; i generalment, la finalitat dels dispositius mèdics no es pot assolir amb mitjans farmacològics, immunològics ni metabòlics. Així, per exemple, podem considerar dispositius mèdics un *audiòmetre*, un *broncoscopi*, un *desfibril·lador*, un *electrocardiògraf* o un *monitor*.

S'estima que actualment hi ha més de 7.000 tipus de dispositius mèdics disponibles. Ara bé, l'OMS destaca que és impossible fer una llista d'equips mèdics bàsics que sigui exhaustiva o aplicable universalment atès que els requeriments locals o regionals difereixen enormement: quant als tipus d'establiments sanitaris on s'han d'utilitzar els dispositius, a la força de treball sanitari i als recursos disponibles i a l'inventari de malalties experimentades a cada àrea d'influència específica.

S'explica així el repte de plantejar un recull terminològic sobre aquesta temàtica i per tant les primeres passes han anat en les direccions següents. D'una banda, pel que fa a l'estructura de classificació que ha de permetre ordenar els termes, s'ha optat per establir un seguit de calaixos, inspirats en l'estructura de classificació dels inventaris de l'OMS, que té en compte la naturalesa del dispositiu i el seu àmbit d'utilització, més enllà de les especialitats

mèdiques tradicionals: per exemple, es preveu l'ús d'etiquetes de classificació com ara "equips de laboratori", "instrumental quirúrgic", "dispositius implantables", "endoscòpis" o "imatgeria".

D'una altra banda, pel que fa a la informació recollida en cada fitxa sobre un dispositiu en concret, es consignaran les denominacions en català, castellà, francès i anglès, i una definició en català que reculli sobretot les característiques bàsiques que permeten distingir l'aparell o el dispositiu en relació amb la resta d'aparells o dispositius similars. I en la nota, altres informacions addicionals sobre els problemes de salut abordats pel dispositiu i les característiques genèriques sobre la forma o la mida, i els requisits d'infraestructura per a un ús efectiu i segur.

És rellevant també que les denominacions triades siguin d'ús comú i no pas específiques de cap marca, model o venedor. I tindrem en compte també els inventaris que l'OMS posa a disposició dels organismes i dels professionals del sector per mitjà d'eines i publicacions disponibles a la pàgina d'aquesta organització dedicada als dispositius mèdics: https://www.who.int/health-topics/medical-devices#tab=tab_1

Afortunadament, en el context de la llengua catalana, disposem ja de diversos reculls terminològics per especialitats que inclouen els noms dels dispositius i aparells utilitzats, i per això els tindrem en compte també en la tria denominativa. Tanmateix, ens interessa especialment aprofundir en les tècniques i les pràctiques mèdiques que encara no han sistematitzat en català la nomenclatura referida als dispositius emprats. Per això, fem una crida als grups de treball interessats perquè es posin en contacte amb nosaltres per col·laborar en la recollida i l'anàlisi de la terminologia referida als dispositius i aparells mèdics utilitzats.

Us convidem doncs a sumar-vos al projecte com a col·laboradors i a fer-nos arribar els vostres comentaris i les vostres propostes a l'adreça electrònica: informació@termcat.cat.

Tens algun hobby o passió a part de la Neurologia? Envia'ns-ho a scn@suportserveis.com!



DRA. EUGENIA C^a AMOR

R3 de Neurologia a l'Hospital Universitari Germans Trias i Pujol
Membre de l'equip de Medicina Gràfica



MEDICINA GRÀFICA I NEUROLOGIA: SOBRE NEURONES I VINYETES

Què és la Medicina Gràfica?

És l'ús del còmic o novel·la gràfica, la il·lustració i la infografia com a eines de comunicació sanitària. És un terme adaptat de l'original creat pel Dr. Ian Williams, fundador del grup anglosaxó "Graphic Medicine".

Qui constitueix el grup de Medicina Gràfica?

Al nostre país un grup de professionals sanitaris de l'àmbit de la medicina i la infermeria es reuneixen per a recopilar i compatir continguts gràfics útils i posar-los a la disposició de professionals i pacients, divulgant-ne el seu ús. Aquesta organització s'anomena Societat Espanyola de Medicina

Gràfica, i té la funció de publicar ressenyes de novel·les gràfiques setmanals i divulgar contingut gràfic relacionat amb la salut en xarxes socials, i organitza el **congrés anual** i el **màster propi** en Medicina Gràfica. Pots seguir-la a [@graficamedicina](https://twitter.com/graficamedicina) (twitter e instagram).

Existeix contingut gràfic relacionat amb la Neurologia?

I tant! Hi ha diversos autors que creen contingut relacionat amb les neurociències: en Matteo Farinella, [@artbiotics](https://twitter.com/artbiotics), [@ladvic](https://twitter.com/ladvic), en Dwayne Godwin... A continuació, s'inclou un recopilatori de ressenyes de novel·les gràfiques de temàtica neurològica publicats en castellà.

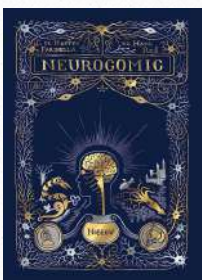
RECOMANACIONS DE NOVEL·LES GRÀFIQUES RELACIONADES AMB LA NEUROLOGIA



"Tiembra". Ramón Ricard
Editorial Bang, 112 pàgs

"Tiembra" és una patografia en la qual en Ramón, autor i pacient, explica l'inici de la seva malaltia de Parkinson i la repercussió que té a nivell vital, familiar, social i laboral. Relata l'estigma i la incomprensió a partir de detalls del dia a dia, així com de la seva relació amb els professionals de la salut. Ofereix informació clínica molt útil per a pacients, des del començament del camí després del diagnòstic fins a l'aparició de complicacions.

Temes: trastorns del moviment, esport i salut.

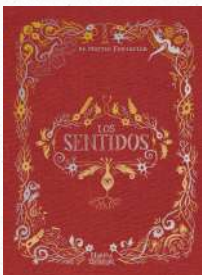


“Neurocòmic”. Matteo Farinella, Dra. Hanna Ros

Norma Editorial, 136 pàgs

Aquesta novel·la gràfica ens ofereix un viatge a *Cerebrolandia*, un lloc on hi habiten boscos de neurones, tobogans sinàptics, neurotransmissors que salten en paracaigudes, un calamar gegant a la recerca de venjança... Durant el nostre periple, neurocientífics com en Ramón y Cajal, en Hodgkin, en Huxley i en Pavlov ens descobriran, mitjançant els seus experiments, el funcionament de l'òrgan més complex del cos humà: el cervell. Pot ser un bon complement per a l'estudi de neurofisiologia i neuroanatomia, ja que les seves metàfores visuals poden funcionar com a regles mnemotècniques.

Temes: neurofisiologia, neuroanatomia, història de la Medicina.

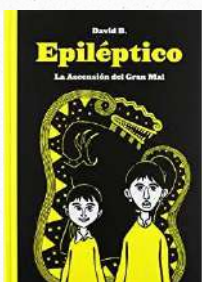


“Los sentidos”. Matteo Farinella

Norma Editorial, 168 pàgs

Després del viatge per *Cerebrolandia* en “*Neurocòmic*”, un error en l'experiment en realitat virtual de la protagonista ens traslladarà al món dels cinc sentits, on aprendrem alguns dels seus secrets, el seu funcionament i el seu paper en la nostra percepció i concepció del món. Bon complement per a l'estudi de neurofisiologia i neuroanatomia, apropiada per ampliar la informació d'estudi de manera divertida i amena.

Temes: neurofisiologia, neuroanatomia, història de la Medicina.



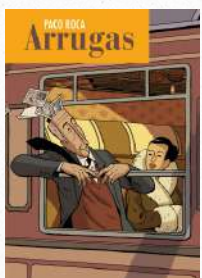
“Epilèptico”. David B.

Editorial Salamandra Graphic, 376 pàgs

“*Epilèptic*”, el títol original en francès és “*L'Ascensió del gran mal*”, narra en primera persona la convivència de l'autor i la seva família amb la malaltia del seu germà: l'epilèpsia. Una malaltia incurable i amb connotacions molt negatives en la societat francesa de mitjans del segle XX.

Durant la novel·la s'aprecia la lluita dels personatges per comprendre, intentar curar i finalment assumir aquest “gran mal” i com afecta no només al malalt, sinó també a tot el seu entorn de proximitat.

Temes: epilèpsia.



“Arrugas”. Paco Roca

Editorial Astiberri, 104 pàgs

“*Arrugas*” narra els dies d'Emilio en una residència de gent gran, envoltat de persones amb les quals al principi no s'identifica massa, però a qui progressivament tant ell com els lectors van agafant afecte, mentre la demència que pateix l'Emilio va progressant... Ens dona una visió molt humana dels raonaments i comportaments dels pacients amb Alzheimer.

Temes: demències, malaltia d'Alzheimer.

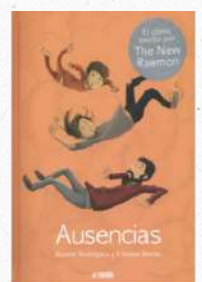


“Oleg”. Frederik Peeters

Editorial Astiberri, 184 pàgs

L'Oleg és un famós autor de còmics que viu de les seves noves obres, així com de la seva participació en xerrades i salons de còmic. Un dia, la seva esposa té un ictus hemorràgic i s'ha d'adaptar a les seves limitacions i a la incertesa de l'evolució de la malaltia. Mostra el debut del quadre neurològic des del punt de vista de la pacient i narra com la família ha d'assumir la malaltia i la incertesa del pronòstic.

Temes: neurovascular, ictus hemorràgic.



“Ausencias”. Cristina Bueno

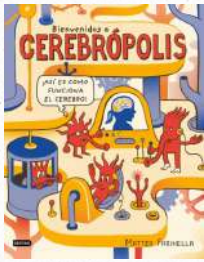
Editorial Astiberri, 72 pàgs

“*Absències*” és una novel·la gràfica autobiogràfica escrita pel Ramón Rodríguez, cantant i compositor barceloní líder del grup musical The New Raemon, amb dibuixos de la il·lustradora Cristina Bueno. És una història on l'autor ens relata la seva experiència i vivències d'infància i adolescència relacionades amb la seva malaltia, una epilèpsia que cursa amb crisi d'absències.

Resulta d'interès divulgatiu ja que il·lustra la figura del metge explicant la malaltia als pares del petit, així com les recomanacions i descripció del tractament farmacològic que es prescriu.

Temes: epilèpsia, crisi d'absència.

NEURO ART

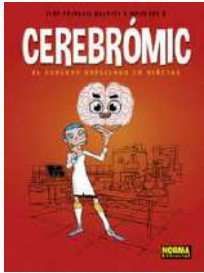


“Bienvenidos a Cerebrópolis”. Matteo Farinella

Editorial Destino Infantil y Juvenil. 48 págs

En aquest conte acompanyarem a la Ramona, una neurona indiferenciada, en el seu viatge explorador per “Cerebrópolis”. Coneixerem els diferents tipus de neurones i les seves corresponents regions del sistema nerviós central mentre la Ramona decideix quin tipus de neurona vol ser de gran.

Representa de manera senzilla i divertida del funcionament del sistema nerviós central a partir del camí recorregut per un estímul dolorós. Podria funcionar com a primera aproximació a l'anatomia i fisiologia del sistema nerviós per a alumnes d'educació primària o secundària, o bé per a il·lustrar explicacions de cicles superiors.

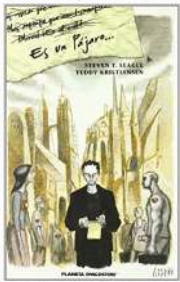


“Cerebrómico”. B. Marmion

Norma Editorial. 168 págs

El cervell, una superestrella una mica fanfarrona, ens descobreix l'abast dels seus talents en un programa de televisió presentat per la intrèpida periodista Julia Mojito. Entendrem com aquest òrgan esponjós i sanguinolent filtra les nostres percepcions, assegura la nostra supervivència sense que ens n'adonem i construeix les històries que ens contem sobre el món i sobre nosaltres mateixos.

Temes: neurofisiologia, neuroanatomia.

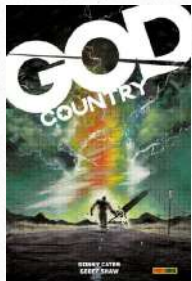


“Es un pájaro”. Steven T. Seagle

Editorial Planeta de Agostini. 192 págs

Aquest relat aprofundeix en la visió d'un potencial pacient en la seva visió de la Malaltia de Huntington, en com investiga els seus símptomes i en com “el Doctor Google” a vegades pot arribar a ser més perjudicial que una ajuda. Relata com a l'autor li ofereixen guionitzar la sèrie de Superman, i com el que a priori seria una de les metes de qualsevol que escriu còmics en el mercat americà, suposa un repte per al guionista. La por de patir una malaltia amb transmissió genètica i com es refugiarà en l'estudi de tota una icona de la cultura popular per aixecar cap són el tema principal d'aquesta obra.

Temes: malaltia de Huntington.



“God country”. Donny Cates y Geoff Shaw

Editorial Panini Cómics. 184 págs

L'Emmett és un ancià amb malaltia d'Alzheimer que progressa exponencialment. Viu sol després de la mort de la seva esposa i només té al seu fill, que viu amb la seva família. El comportament cada vegada més violent de l'Emmett es torna insostenible. Un dia, un tornado sobre el seu petit poble portarà una criatura demoníaca. L'ancià es farà amb una espasa mitològica que, a més de permetre-li lluitar contra tots els desafiaments que s'aveïnen, li cura per complet la seva malaltia. A continuació, la història s'omplirà d'enfrontaments amb déus i tot tipus de criatures, en una aventura que guanya en èpica a cada pàgina que passem.

Pots llegir les ressenyes senceres a la nostra web: <https://medicinagrafica.blog/>.

REpte EN IMATGE CLÍNICA

Presentació del cas



Dr. Àlex Quílez
Servei de Neurologia
Hospital Universitari Arnau de
Vilanova
Lleida



Dr. Carlos Piñana
Secció Neuroradiologia
Intervencionista
Hospital Universitari Vall d'Hebron
(Barcelona) – Hospital Universitari
Arnau de Vilanova de Lleida



Dra. Anna Garcia
Servei de Neurologia
Hospital Universitari Arnau de
Vilanova
Lleida



Dr. Albert Freixa
Servei de Neurologia
Hospital Universitari Arnau de
Vilanova
Lleida



Dra. Cristina Nieva
Servei de Neurologia
Hospital Universitari Arnau de
Vilanova
Lleida



Dra. Laura Pérez
Servei de Neurologia
Hospital Universitari Arnau de
Vilanova
Lleida

Home de 62 anys amb antecedents d'hipertensió, diabetis tipus 2, fibril·lació auricular i recanvi valvular amb pròtesi mitral mecànica en tractament anticoagulant amb acenocumarol, va consultar per clínica de dolor lumbar de 2 anys d'evolució. Havia estat valorat per traumatologia prèviament amb l'orientació de canal lumbar estret, pel qual estava en tractament amb infiltracions facetàries. Els últims mesos, la clínica va evolucionar a una claudicació d'extremitats inferiors de característiques neurògenes i retenció d'orina. A l'exploració física, presentava paraparèsia severa simètrica, hipoestèsia severa a les cames amb nivell sensitiu L1 i al·lodínia, així com reflexes cutanis plantars indifferents.

Es va realitzar una RM cerebral i medul·lar que mostrà una extensa alteració de senyal medul·lar hiperintensa en STIR des del segment T4 fins al conus medul·lar (Fig. 1). A la regió posterolateral del sac dural, a l'alçada T12-L2, es va observar una estructura de baixa senyal en T2 serpigginosa lineal, que mostrava un realç lineal després de l'administració de contrast (Fig. 2).

L'anàlisi de LCR va mostrar una elevació de proteïnes (812 mg/dl) i una leucocitosis de predomini mononuclear (50 cel/mm³; 98% MN), amb glucosa i ADA normals; La microbiologia i serologies en sèrum i LCR van resultar negatives. Els anticossos anti-NMO i BOC van resultar també negatius.

Les troballes de l'RM van fer sospitar un diagnòstic. Es va sol·licitar una exploració que va confirmar la sospita.



Figura 1. Seqüència STIR de la medul·la dorso-lumbar, que mostra una extensa alteració de la senyal que s'estén des de T4 fins al conus medul·lar.



Figura 2. Seqüència T2. Estructura serpigginosa lineal a la regió postero-lateral del sac dural a l'alçada de T12-L2 que presenta una baixa senyal que mostra realç lineal després de l'administració de contrast.



Societat Catalana de Neurologia

FUNDACIÓ SCN

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