

### 19113. MENINGOENCEFALITIS HERPÉTICA DESDE 2017 A ABRIL DE 2023 EN LA RIOJA

Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; López Pérez, M.; Martí Sánchez, T.; de Celis Font, I.; Alarcón Falces, A.; Pérez Imbernón, J.; Gómez Eguilaz, M.; Marzo Sola, M.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro.

**Objetivos:** Analizar los casos diagnosticados de meningoencefalitis herpética ingresados entre 2017 y abril de 2023 y evaluar el manejo realizado según las recomendaciones de las guías internacionales.

**Material y métodos:** Revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de meningoencefalitis herpética. Revisión de las guías internacionales para el manejo de las encefalitis.

**Resultados:** Presentamos 24 casos con una edad media de 58 años. 2 inmunodeprimidos. 21 presentaron clínica prodrómica y 13 fiebre de inicio. El tiempo medio hasta el ingreso fueron 4 días y 1 día hasta el diagnóstico. A 15 se les realizó PL al ingreso. La PCR en LCR resultó positiva para VHS-1, VHS-2, VVZ y VHH6 en 11, 1, 11 y 1 de los pacientes respectivamente. Salvo el paciente infectado por VHH6, todos se trataron con aciclovir iniciándose a los 5 días de media desde la aparición de la clínica. 11 precisaron FAE y 6 corticoides. A 17 se les realizó RMN cerebral y 8 presentaron lesión en el lóbulo temporal. 4 fallecieron durante el ingreso y 8 presentaron secuelas al alta.

**Conclusión:** De manera generalizada se cumplieron las recomendaciones de las guías internacionales consultadas. Consideramos oportuno resaltar el número de casos de encefalitis por VVZ que podría estar en relación con el aumento de la incidencia de herpes zóster que se está observando. Debido a esto, consideramos oportuno mantener una alta sospecha diagnóstica con el fin de instaurar el tratamiento empírico lo antes posible.

### 19335. RENTABILIDAD DIAGNÓSTICA DE UN PANEL GENÉTICO DE LEUOCENCEFALOPATÍAS REALIZADO EN UN HOSPITAL TERCARIO DURANTE CUATRO AÑOS

Sanzo Esnaola, N.<sup>1</sup>; Enguídanos Parra, M.<sup>1</sup>; Pérez Rengel, D.<sup>1</sup>; Ramírez Sánchez-Ajofrín, J.<sup>1</sup>; Camacho Salas, A.<sup>2</sup>; Pérez de la Fuente, R.<sup>3</sup>; Núñez Enamorado, N.<sup>4</sup>; Quesada Espinosa, J.<sup>3</sup>; Arteche López, A.<sup>3</sup>; Villarejo Galende, A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

<sup>2</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre;

<sup>3</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario 12 de Octubre;

<sup>4</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital 12 de Octubre.

**Objetivos:** Describir los resultados y la rentabilidad diagnóstica de los estudios genéticos de leuocencefalopatías realizados en nuestro centro por secuenciación NGS.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de los paneles genéticos de leuocencefalopatía realizados entre 2019-2022. Se realizó un estudio del exoma filtrando por los genes asociados a leuocencefalopatías (127 genes).

**Resultados:** Se analizaron 88 pacientes; la media de edad fue de 47 años (DT 27,11), siendo el 61,3% mujeres. Al dividir los estudios por edad, el 30,7% fueron pacientes con inicio de la sintomatología < 16 años. De los 27 pacientes con < 16 años analizados, en 4 pacientes se detectaron en heterocigosis 2 variantes patogénicas en los genes: ANKRD11 (c.1903\_1907del) y EP300 (deleción de los exones 7-10), una variante probablemente patogénica en el gen GNB1 (c.265A>G) y una delección en el cromosoma 22 (22q12.1q12.2) de 2,3 Mb, que incluye 64 genes. De los 61 estudios realizados en paciente con > 16 años, se detectaron en 3 pacientes 3 variantes patogénicas en el gen NOTCH3 (c.1819C>T; c.1819C>T y c.1630C>T). En otros 3 pacientes se detectaron variantes probablemente patogénicas en heterocigosis en los genes HTRA1 (c.820C>G y c.820C>G) y NOTCH3 (c.3846\_3848del) y otras dos variantes de significado incierto en los genes CSF1R (c.1985\_1987del) y NOTCH3 (c.1193-2A>G).

**Conclusión:** En nuestra serie, obtuvimos una rentabilidad diagnóstica de los estudios genéticos de leuocencefalopatías del 13,6%. A pesar de estos resultados, en paciente con leuocencefalopatía e historia familiar o sospecha de etiología genética es recomendable su realización por la información diagnóstica que aportan.

### 19086. ENCEFALITIS INMUNOMEDIADA EN RELACIÓN AL TRATAMIENTO CON INHIBIDORES DEL CHECKPOINT

Bartolomé Yumar, A.<sup>1</sup>; Padilla León, D.<sup>2</sup>; Hernández García, M.<sup>2</sup>; Crespo Rodríguez, M.<sup>2</sup>; Lobato González, M.<sup>2</sup>; Owrang Calvo, I.<sup>2</sup>; González Toledo, G.<sup>2</sup>; Hernández Javier, C.<sup>2</sup>; Rojo Aladro, J.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias.

**Objetivos:** Los inhibidores del checkpoint (ICP) son fármacos que inhiben las vías celulares responsables de suprimir la actividad de los linfocitos T y del mantenimiento de la autotolerancia, aumentando la respuesta inmunitaria contra las células tumorales. Las complicaciones neurológicas son poco frecuentes (2-5%), siendo la encefalitis una de las más graves.

**Material y métodos:** Presentamos un caso de encefalitis como complicación del tratamiento con ICP.

**Resultados:** Varón, 72 años, diagnosticado de melanoma en tratamiento con nivolumab (iniciado dos años antes) que ingresó por deterioro cognitivo de 1 mes de evolución y episodios de desconexión. Exploración neurológica al ingreso sin focalidad salvo desorientación y bradipsiquia. La RM-craneal y los estudios analíticos fueron normales, descartando causas infecciosas, carenciales, neoplásicas y paraneoplásicas. El LCR mostró hiperproteinorraquia aislada y el EEG patrón FIRDA, sin actividad epileptiforme. Ante el cuadro clínico sugestivo de encefalitis (criterios de Collao-Parra, Romero-Urra y Delgado-Derio) unido al antecedente de administración de ICP, se estableció la sospecha de encefalitis inmunomediada. Se inició tratamiento corticoideo con mejoría franca tanto clínica como electroencefalográfica.

**Conclusión:** Con el incremento del uso de ICP, es esperable que aumente la notificación de efectos adversos neurológicos. De entre ellos, es el nivolumab el que más se asocia al desarrollo de encefalitis (57%). Como en nuestro caso, la mayoría se presentará como un cuadro inespecífico de deterioro rápidamente progresivo donde las pruebas complementarias pueden ser anodinas (EEG y neuroimagen normal hasta en un 65% y 57% respectivamente). Por tanto, un alto índice de sospecha es fundamental dado que la instauración precoz de corticoides mejora significativamente su pronóstico.

## Neurología general III

### 19165. PERCEPCIÓN DE LA NEUROLOGÍA POR LOS MÉDICOS RESIDENTES EN LOS SERVICIOS DE URGENCIAS: ¿EXISTE LA NEUROFOBIA?

Saldaña Inda, I.<sup>1</sup>; Lambea Gil, Á.<sup>2</sup>; Cisneros Gimeno, A.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;

<sup>2</sup>Unidad de Ictus. Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; <sup>3</sup>Departamento de Anatomía e Histología Humanas. Universidad de Zaragoza.

**Objetivos:** El término neurofobia describe el miedo o rechazo a la neurología y ciencias afines experimentado por estudiantes de medicina. Este fenómeno también puede verse en residentes y especialistas, que ven la neurología compleja y poco gratificante. La neurofobia ha sido bien estudiada en sistemas anglosajones, pero escasamente en nuestro medio. Nuestro objetivo es determinar si existe la neurofobia entre los residentes españoles.

**Material y métodos:** Estudio transversal mediante encuestas autoadministradas a médicos residentes que realizan guardias en servicios de urgencias de Aragón. Preguntamos sobre la percepción de sus conocimientos en neurociencias, interés y miedo hacia la neurología y otras especialidades médicas, y autopercepción de sus conocimientos en distintas patologías neurológicas.

**Resultados:** Recibimos 134 respuestas. 37 (27,6%) sintieron tener un nivel alto/muy alto de miedo o rechazo hacia la neurología. Las principales causas identificadas fueron la enseñanza teórica en el pregrado (61; 46%) y el tipo de paciente y diagnósticos (62; 46%). 121 (90,3%) consideraron tener conocimientos escasos/muy escasos en al menos un área de neurociencias. La neurología fue la tercera disciplina que mayor interés despertó, pero fue considerada la de mayor dificultad. El área donde mayor seguridad mostraron fue cefaleas (59; 45% seguros/muy seguros) y vascular (54; 41%). Donde más inseguridad reportaron fue neurooftalmología (108; 81% inseguro/muy inseguro) y neuromuscular (100; 76%).

**Conclusión:** La neurofobia es prevalente entre los residentes. A pesar de ser la patología neurológica un motivo frecuente de consulta, muestran inseguridad y dificultades a la hora de abordar pacientes neurológicos. Para revertir esta situación los neurólogos debemos asumir un papel central en la renovación de la enseñanza.

#### 18911. ALUCINACIONES MUSICALES: ANÁLISIS CLÍNICO DE UNA SERIE RETROSPECTIVA

Álvaro González, L.<sup>1</sup>; Ballesteros Morientes, L.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; <sup>2</sup>Estudiante de Medicina 6º Curso Facultad de Medicina, UPV/EHU.

**Objetivos:** Las alucinaciones musicales (AM) son una manifestación clínica poco conocida y descrita, sin series previas neurológicas. Se aceptan como forma por desaferentización, no placenteras, con sentido crítico y progresivas. Su curso y naturaleza son heterogéneos: benignas y bien toleradas o incisivas y ligadas al desarrollo de demencia. Describimos una serie retrospectiva (2013-2023) de una consulta de neurología general.

**Material y métodos:** 8 casos con variables clínicas, radiológicas, neuropsicológicas, evolución y diagnósticos (iniciales y en seguimiento). Compartimos resultados con los de la bibliografía (PubMed).

**Resultados:** Todos de edad avanzada (70-91 años) y con sordera neurossensorial (audífono). AM formadas por repertorio musical propio, en silencio nocturno. Fueron de curso crónico. La mitad bien toleradas en todo momento, con sentido crítico, sin necesitar terapia con fármacos. La otra mitad no las toleró al inicio o en evolución, carecían de sentido crítico y necesitaron neurolépticos. Entre los hallazgos destaca la presencia (3) de lesiones pontinas pequeñas (RM craneal). En seguimiento de 4 años (mediana), la mitad progresaron a deterioro cognitivo con criterios de demencia degenerativa tipo sinucleopatía (cuerpos de Lewy), dos con trastorno motor asociado. Un 50% no tuvieron evolución desfavorable a demencia.

**Conclusión:** El estudio enseña a reconocer una manifestación clínica específica. La mitad de quienes las sufren tendrán curso benigno, precisando solo información. Uno de cada dos evolucionará a demencia tipo sinucleopatía, con formas iniciales de AM en general peor toleradas. Este porcentaje es más alto que el de la única serie amplia previa (Berrios), seguramente por su origen psiquiátrico.

#### 19680. AFECTACIÓN NEUROLÓGICA EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN, ¿SE NOS ESTÁ ESCAPANDO ALGO?

Montabes Medina, P.; Sanzo Esnaola, N.; Petronila Cubas, C.; García-Bellido Ruiz, S.; del Álamo Díez, M.; de Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.; Gonzalo Martínez, J.; Guerrero Molina, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** El síndrome de Sjögren puede manifestarse con complicaciones neurológicas con afectación mayoritaria del sistema nervioso periférico. También está descrita la afectación del sistema nervioso central en forma de neuritis óptica, meningoencefalitis o mielitis transversa. Estas pueden preceder a su diagnóstico, estando infradiagnosticadas.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de los últimos 15 años de pacientes con síndrome Sjögren con afectación neurológica. Se incluyeron pacientes que cumplieren criterios de clasificación ACR-EULAR 2017 (biopsia compatible, anticuerpos anti-SSA en suero y demostración de xerostomía/xerofthalmia).

**Resultados:** Se obtuvieron 7 pacientes con una mediana de edad de presentación de 57 años (43-71), 3 mujeres, 4 varones. La afectación predominante fue periférica (85%), presentando 4/6 una ganglionopatía sensitiva y 2/6 una polineuropatía sensitivomotora, uno de ellos axonal y otro desmielinizante. Únicamente 1 paciente presentó afectación central en forma de neuritis óptica retrobulbar. En el 57% de los casos, la clínica precedió al diagnóstico de síndrome de Sjögren, con una media de 1,5 años. En el 43%, fueron posteriores, con una media de 3 años. El 100% de los pacientes con afectación neurológica posterior al diagnóstico evolucionaron desfavorablemente. El tratamiento se realizó con terapia inmunosupresora siguiendo las pautas establecidas para el Sjögren sistémico.

**Conclusión:** Las manifestaciones neurológicas del síndrome de Sjögren suelen ser infradiagnosticadas por su baja prevalencia y porque pueden preceder a su diagnóstico en años. En caso de una polineuropatía o una afectación central no explicada por otras causas, es importante tener en cuenta esta etiología y realizar un estudio completo de cara a instaurar un tratamiento precoz y efectivo.

#### 18673. ICTUS RECURRENTES Y LIVEDO RACEMOSA

del Pino Tejado, L.<sup>1</sup>; Chacón Pascual, A.<sup>2</sup>; Vázquez López, M.<sup>2</sup>; Miranda Herrero, M.<sup>2</sup>; de Miguel Sánchez de Puerta, C.<sup>3</sup>; González Sánchez, M.<sup>3</sup>; Castro Castro, P.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón;

<sup>2</sup>Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** La *livedo racemosa* y los ictus de repetición son los dos componentes que definen clínicamente el síndrome de Sneddon (SS). Aunque la población afectada suelen ser mujeres adultas, se han descrito casos de inicio en edad pediátrica. Las alteraciones cutáneas pueden preceder en años a los eventos cerebrovasculares.

**Material y métodos:** Mujer de 13 años, con antecedentes de ictus talámico izquierdo 5 años antes con estudio etiológico negativo, cefalea y mareos de repetición. Fue diagnosticada de *cutis marmorata* en periodo lactante. Acudió a urgencias por cuadro brusco de mareo y ptosis derecha. En la exploración destacaba de manera aislada parálisis incompleta del III par craneal derecho.

**Resultados:** La RM cerebral mostró lesión isquémica aguda en mesencéfalo derecho, sin alteraciones en vasculatura extra ni intracraneal. El resto de pruebas complementarias fueron negativas. Dermatología evidenció máculas violáceas con patrón reticular interrumpido diseminadas por tronco y extremidades, con morfología patognomónica de *livedo racemosa*. El análisis genético reveló dos variantes en el gen ADA2. El estudio de segregación confirmó que ambas mutaciones se heredaron con un patrón de heterocigosis compuesta. Se inició tratamiento con etanercept como prevención de ictus recurrentes.

**Conclusión:** La deficiencia de ADA2 (DADA2) es una enfermedad autoinflamatoria sistémica con un fenotipo muy variado, manifestándose clínicamente como un SS en esta paciente. El reconocimiento de las lesiones cutáneas fue clave para orientar el caso. La identificación temprana puede ayudar a completar el screening a otros niveles y evitar secuelas neurológicas. Se ha descrito el uso de fármacos anti-TNF en pacientes con DADA2, aunque la experiencia es anecdótica.

## 19419. SÍNDROME DE ATAXIA CEREBELOSA, ARREFLEXIA VESTIBULAR Y NEUROPATÍA (CANVAS): ¿MOVIMIENTO, NEUROMUSCULAR O NEUROLOGÍA GENERAL?

Lucas Requena, I.; Moral Rubio, J.; Muñoz Sánchez, J.; García Vira, V.; Lorente Gómez, L.; Álvarez Sauco, M.; Alberola Amores, F.; Alom Poveda, J.

Servicio de Neurología. Hospital General de Elche.

**Objetivos:** El síndrome CANVAS se caracteriza por ataxia cerebelosa con neuropatía sensitiva e hipofunción vestibular. Su herencia es autosómica recesiva y está causado por la expansión bialélica anormal en el gen RFC1, descrita en 2019. Su tratamiento es sintomático. El objetivo de nuestro trabajo es recopilar y describir las características de los pacientes con síndrome CANVAS genéticamente diagnosticados en nuestro centro.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de 5 pacientes con síndrome CANVAS atendidos en nuestro hospital. Se realiza revisión bibliográfica exhaustiva y aportamos iconografía (videofilmación con consentimiento informado).

**Resultados:** La edad media de los pacientes es de 60,8 años, la edad media de inicio de los síntomas fue de 51 años y 4 de los 5 pacientes fueron mujeres. 3 pacientes presentaban familiares con marcha atáxica sin etiología filiada. 3 pacientes debutaron con clínica vestibular y 2 con síntomas sensitivos. 4 de los 5 presentaban tics crónica. Durante la evolución todos los pacientes han presentado la tríada completa del síndrome CANVAS, con escasa progresión y solo uno precisa apoyo de bastón ocasional. Todos presentaron en el electroneurograma polineuropatía sensitiva de predominio axonal.

**Conclusión:** El CANVAS es un síndrome de reciente caracterización genética y debemos elevar nuestro índice de sospecha en este amplio perfil de pacientes. Su descubrimiento ha involucrado la competencia combinada de diferentes subespecialidades, como la neurootología, los trastornos del movimiento y la patología neuromuscular. El mayor conocimiento de este síndrome por el neurólogo general es fundamental para un diagnóstico precoz y manejo clínico.

## 19519. LA ENFERMEDAD DE HANSEN, UNA CAUSA OLVIDADA DE NEUROPATÍA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Albertí Vall, B.<sup>1</sup>; Toscano Prats, C.<sup>1</sup>; Fernández Vidal, J.<sup>1</sup>; Caballero Ávila, M.<sup>1</sup>; Lambea Gil, Á.<sup>1</sup>; Roe Crespo, E.<sup>2</sup>; Querol Gutierrez, L.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

<sup>2</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

**Objetivos:** La lepra es una enfermedad producida por *Mycobacterium leprae*, con predilección por la piel y nervios periféricos. De gran importancia histórica, hoy en día sigue siendo la causa infecciosa más frecuente de afectación del sistema nervioso periférico en el mundo. Presentamos dos casos atendidos recientemente en nuestra unidad, y revisamos el manejo actual de esta patología.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 27 años, natural de Venezuela, presenta hipoestesia dorsal del pie izquierdo y atrofia del músculo extensor corto de los dedos, seguido de lesiones maculares hipopigmentadas en brazos y cara. Caso 2: varón de 60 años, residente en Brasil durante 11 años, presenta hipoestesia y debilidad en territorio del nervio cubital izquierdo. Posteriormente aparecen lesiones cutáneas en tronco, e inicia hipoestesia y debilidad en ambos pies e hipoestesia en territorio cubital derecho, en patrón sugestivo de multineuritis.

**Resultados:** En el primer caso se realiza un electromiograma (EMG) compatible con mononeuropatía del ciático poplítico externo izquierdo, y dos biopsias de piel que confirman lepra *borderline-lepromatosa*. En el segundo caso se realiza una resonancia magnética que muestra engrosamiento del nervio cubital, y biopsias de piel que confirman lepra lepromatosa. En ambos casos se inició tratamiento con dapsona, rifampicina y clofazimina.

**Conclusión:** La lepra tiene una alta prevalencia a nivel mundial, especialmente en la India, Brasil, o Indonesia. Aunque prácticamente olvidada en nuestro medio, en España se registraron 10 nuevos casos en 2022, únicamente dos de ellos autóctonos. Por ello, en pacientes con neuropatía que provengan de países de alta prevalencia, la sospecha de lepra es crucial.

## 18953. DOS CASOS DE MIELITIS FLÁCIDA AGUDA POR ENTEROVIRUS NO-POLIO

Santos Martín, C.<sup>1</sup>; Sánchez Suárez, A.<sup>2</sup>; Herrera Molina, C.<sup>3</sup>; González Arbizu, M.<sup>1</sup>; Alcalá Torres, J.<sup>1</sup>; Amarante Cuadrado, C.<sup>1</sup>; Fernández Cooke, E.<sup>4</sup>; Martínez de Aragón Calvo, A.<sup>5</sup>; Gandhour Fabre, D.<sup>6</sup>; Núñez Enamorado, N.<sup>7</sup>; Simón de las Heras, R.<sup>7</sup>; Camacho Salas, A.<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

<sup>2</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario de Getafe;

<sup>3</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre; <sup>4</sup>Unidad de Enfermedades Infecciosas Pediátricas. Hospital Universitario 12 de Octubre; <sup>5</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre; <sup>6</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital Infanta Elena; <sup>7</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** La mielitis flácida aguda (MFA) clásica es la poliomielitis, pero otros enterovirus no-polio también pueden causarla, siendo una entidad infrecuente pero muy discapacitante, con una incidencia creciente a nivel mundial tras el brote de 2014 en EE. UU.

**Material y métodos:** Describir dos casos atendidos en un hospital de tercer nivel entre 2013-2023.

**Resultados:** Caso 1: mujer de 16 meses con una paresia aguda arreflectica del miembro inferior y VI nervio craneal izquierdos tras un cuadro gastrointestinal. La RM mostró hiperintensidad T2/FLAIR a nivel bulboprotuberancial y totalidad de la médula. Presentó linfocitosis en LCR, sin hallazgos microbiológicos. La RT-PCR fue positiva en heces y exudado faríngeo para enterovirus-A71. Requirió ingreso en UCI y fue tratada con corticoides, inmunoglobulinas, plasmaféresis y fluoxetina. Actualmente (6 años), presenta amiotrofia y monoparesia crural izquierda, pero deambulación autónoma. Caso 2: varón de 4 años que después de una infección respiratoria desarrolla una paresia flácida braquial derecha con arreflexia. Se objetivó hiperintensidad T2/FLAR en protuberancia dorsal y sustancia gris medular cervicodorsal, y daño neurógeno en territorio C5-C8 en el EMG. LCR con linfocitosis y microbiología negativa. RT-PCR en heces positiva para echovirus-18. Recibió soporte respiratorio en UCI, corticoterapia e inmunoglobulinas intravenosas. Cuatro meses después persiste una parálisis flácida proximal con amiotrofia leve.

**Conclusión:** La MFA requiere alto grado de sospecha, siendo característica la afectación de la sustancia gris medular en la RM. Se ha relacionado fundamentalmente con los enterovirus-D68 y A71, debiendo buscarse en muestras respiratorias y/o heces mediante RT-PCR. Las secuelas son frecuentes pese a los tratamientos aplicados, siendo fundamental la rehabilitación temprana.

## 19376. SÍNDROME DE GUILAIN-BARRÉ Y HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA. ¿QUÉ FUE ANTES, EL HUEVO O LA GALLINA?

Bonilla Tena, A.; Sánchez de Puerta, C.; Serra Smith, C.; Uriz Bacaicoa, O.; Olaizola Diaz, R.; Lera Ramírez, I.; Vales Montero, M.; Catalina Alvarez, I.; Iglesias Mohedano, A.; Vázquez Allen, P.; Fernández Bullido, Y.; Díaz Otero, F.; García Pastor, A.; Gil Núñez, A.; Muñoz Blanco, J.; Alungulese, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda que se puede complicar con disau-

tonomía. El síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (SVCR) es una entidad caracterizada por vasoespasio cerebral que secundariamente puede producir hemorragia subaracnoidea (HSA). Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de un SGB, y HSA concomitantes con datos radiológicos de SVCR.

**Material y métodos:** Mujer de 59 años que consulta por alteración del lenguaje. Interrogándola refería lumbargia radicular desde hace 3 días y síndrome febril. A la exploración presentaba hipertensión refractaria y una afasia leve. La TC evidenció una HSA cortical frontoparietal izquierda, con datos de vasoespasio en angioTC. La arteriografía a las 24 horas fue normal.

**Resultados:** A las 48 horas comenzó con una paraparesia proximal progresiva con afectación propioceptiva, arreflexia global y parálisis facial periférica derecha. El análisis de LCR mostró disociación albuminocitológica, y el electroneurograma una polineuropatía sensitivo-motora desmielinizante. 5 días después presentó hemianopsia y heminegligencia izquierdas. Se repitió la neuroimagen evidenciando nuevas HSA derechas y empeoramiento del vasoespasio. Tras un ciclo de inmunglobulinas y nimodipino iv la paciente presentó una mejoría casi completa. Una arteriografía a los 20 días mostró normalización de los hallazgos. Quedan pendientes los anticuerpos antigangliosídios.

**Conclusión:** Nuestra hipótesis es que una posible disautonomía secundaria al SGB puede tener un papel en la aparición de HSA y SVCR en esta paciente. La importancia de este caso radica en tener en cuenta esta asociación para hacer un despistaje adecuado de SCVR en pacientes que presentan de forma simultánea SGB y HSA.

#### 19402. MANEJO DE LA NEUROCISTICERCOSIS IMPORTADA: SERIE DE CASOS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Angerri Nadal, M.<sup>1</sup>; Valin Villanueva, P.<sup>1</sup>; Albert Albelada, T.<sup>1</sup>; Hernández Iglesias, R.<sup>1</sup>; Lombardo del Toro, P.<sup>1</sup>; Bea Sintes, M.<sup>1</sup>; Villarreal Miñano, J.<sup>1</sup>; Sauque Pintos, G.<sup>2</sup>; Cabellos Minguez, C.<sup>2</sup>; Naval Baudín, P.<sup>3</sup>; Cardona Portela, P.<sup>1</sup>; Arroyo Pereiro, P.<sup>1</sup>; Martínez Yélamos, S.<sup>1</sup>; Martínez Yélamos, A.<sup>1</sup>; Muñoz Vendrell, A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** La neurocisticercosis (NCC) es la infección neurológica parasitaria más frecuente, siendo España el país europeo con más casos importados. Sin embargo, el manejo clínico puede ser complejo y la evolución variable en función de la presentación clínica y el tratamiento recibido.

**Material y métodos:** Se incluyeron retrospectivamente pacientes diagnosticados de NCC entre 1985-2023 mediante la revisión de la historia clínica en papel o electrónica. Se recogieron datos demográficos y clínicos al diagnóstico y durante el seguimiento.

**Resultados:** Se incluyeron 37 pacientes, 20 hombres y 17 mujeres, con una edad media al diagnóstico de 35 años. El 38% de los pacientes eran bolivianos y un 19% peruanos, cinco pacientes eran españoles. La clínica más habitual al diagnóstico fueron crisis epilépticas y cefalea (62%). En 32/37 pacientes se hallaron lesiones parenquimatosas por IRM y en 8/37 subaracnoideas. Las serologías fueron positivas en 10 de 17 pacientes. En cuanto al tratamiento sintomático, el 79% requirió corticoterapia, un 20% fármacos anticrisis y 22% pacientes fueron sometidos a intervención quirúrgica. La mayoría recibió tratamiento antiparasitario (83%), siendo el albendazol el fármaco más común (70%), y nueve pacientes requirieron al menos un segundo ciclo de tratamiento. De los tratados con antiparasitario, solo cuatro pacientes tuvieron complicaciones significativas. Cinco pacientes no recibieron tratamiento antiparasitario, sin observarse mayor tasa de complicaciones ni secuelas. No hubo ninguna muerte por NCC.

**Conclusión:** El uso de tratamientos sintomáticos en la NCC es frecuente. Aunque la mayoría reciben también tratamiento antiparasitario, no se han observado más complicaciones ni secuelas en aquellos pacientes no tratados.

#### 19196. ENCUESTA SOBRE LA PERCEPCIÓN DE DIFERENTES ESPECIALIDADES MÉDICAS ANTE LOS TRASTORNOS NEUROLÓGICOS FUNCIONALES

Castillo Álvarez, F.; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; de Celis Font, I.; Alarcón Falces, J.; Marzo Sola, M.

*Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro.*

**Objetivos:** Identificar las diferentes percepciones en cuanto a los trastornos neurológicos funcionales por parte de especialistas de neurología (NRL), medicina física y rehabilitación (RHB), psiquiatría (PSQ) y medicina familiar y comunitaria (MFYC).

**Material y métodos:** Invitación a completar una encuesta vía Google Forms con 33 ítems (escala Likert, 5 puntos, anónima y facilitada a especialistas de NRL, RHB, PSQ y MFYC).

**Resultados:** 104 respuestas (37 NRL, 28 RHB, 20 PSQ y 19 MFYC), 76% médicas, edad media 43,68 años. Se extraen algunos resultados: Solo el 48% de encuestados cree tener buen conocimiento de los TNF, siendo NRL los que más conocimiento creen tener (59%) a pesar de que solo el 18% se consideran bien formados en la residencia y creen que la sospecha diagnóstica condiciona su forma de pedir pruebas complementarias (70%). Por contra, solo el 21% de los MFYC considera tener buen conocimiento de TNF y los que más piensan que los pacientes simulan sus síntomas (21%) frente a NRL (14%), RHB (3%) y PSQ (5%) los que menos. Los PSQ son los que más consideran interesante atender TNF (70%) y los RHB los que menos (40%). En cuanto al diagnóstico y tratamiento, las 4 especialidades se sienten muy implicadas, destacando en el diagnóstico los neurólogos (95%) los psiquiatras en el tratamiento (95%). El 72% no cree poder manejar sin ayuda de otras especialidades los TNF.

**Conclusión:** Falta formación en TNF. El manejo de los TNF debe ser multidisciplinar. Los neurólogos están muy implicados en el diagnóstico y tratamiento de los TNF.

#### 19869. SÍNDROME DEL SEÑO CAVERNOso BILATERAL COMO DEBUT DE LINfOMA BURKITT EN PACIENTE CON VIH

Angerri Nadal, M.; Valin Villanueva, P.; Albert Albelada, T.; Hernández Iglesias, R.; Lombardo del Toro, P.; Bea Sintes, M.; Villarreal Miñano, J.; Teixidor Panella, S.; Cardona Portela, P.; Martínez Yélamos, S.; Martínez Yélamos, A.; Arroyo Pereiro, P.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge.*

**Objetivos:** El síndrome del seno cavernoso puede tener múltiples etiologías, las más frecuentes son la neoplásica, aneurismas o fistulas y la infecciosa. La afectación bilateral es rara y se deben tener en cuenta las características del paciente a la hora de realizar el diagnóstico diferencial. Nos proponemos describir un caso clínico sobre un paciente con un síndrome del seno cavernoso bilateral.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un varón de 72 años, con antecedente de VIH desde 1997 con carga viral indetectable, que consulta por cuadro de oftalmoplejía rápidamente progresiva, con afectación de todos los músculos oculares externos, ptosis completa bilateral y midriasis arreactiva.

**Resultados:** Se llevó a cabo una resonancia magnética cerebral que reveló la presencia de masas en los senos cavernosos de manera bilateral, con afectación del cavum de Meckel. La punción lumbar mostró la presencia de siete células, con un 85% de linfocitos, de los cuales se determinó que un 7% eran una población clonal según los resultados de la citometría de flujo. Para completar el estudio, se realizó PET-TC la cual mostró la presencia de afectación adenopática tanto supra como infradiafragmática, así como una masa *bulky* abdominal y afectación de múltiples órganos sólidos. La anatomía patológica confirmó que se trataba de un linfoma Burkitt.

**Conclusión:** El síndrome del seno cavernoso bilateral es una condición poco común que requiere considerar el linfoma como una posible cau-

sa en pacientes con VIH. El análisis del LCR suele ser poco rentable, pero en los casos con afectación bilateral y extraseno puede llegar a ser diagnóstico.

#### **19082. ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE CASOS A LO LARGO DE UNA DÉCADA**

Santos Martín, C.<sup>1</sup>; González Arbizu, M.<sup>1</sup>; Amarante Cuadrado, C.<sup>1</sup>; Alcalá Torres, J.<sup>1</sup>; Ramos González, A.<sup>2</sup>; Sánchez Sánchez, M.<sup>1</sup>; González Martínez, J.<sup>1</sup>; Martínez Salio, A.<sup>1</sup>; Calleja Castaño, P.<sup>1</sup>; Moreno García, S.<sup>1</sup>; de Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.<sup>1</sup>; Guerrero Molina, M.<sup>1</sup>; Herrero San Martín, A.<sup>1</sup>; Llamas Velasco, S.<sup>1</sup>; Villarejo Galende, A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

<sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Describir el perfil epidemiológico, clínico, pruebas diagnósticas y pronóstico de los casos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) en un hospital de tercer nivel.

**Material y métodos:** Estudio observacional retrospectivo de pacientes diagnosticados de ECJ según criterios CDC 2018 en nuestro centro entre 2010 y 2022.

**Resultados:** Se registraron 20 pacientes, 6 (30%) en el período 2010-2016 y 14 (70%) en 2017-2022. El diagnóstico fue definitivo en 7 pacientes (35%) y probable en 13, todos ellos esporádicos. El 50% eran varones y la mediana de edad al diagnóstico 73 años (46-90). Las formas de presentación fueron: demencia rápidamente progresiva (55%), cerebelosa (20%), ictal (10%), Heidenhain, extrapiramidal y psiquiátrica (5%, respectivamente). El 70% presentaba complejos periódicos en el electroencefalograma. El 85% cumplía criterios diagnósticos en neuroimagen, pero todos mostraban alteraciones en FLAIR/DWI en al menos una región cortical, y el 45% afectación simultánea del estriado y neocortex. La proteína 14-3-3 en LCR fue positiva en 11/18 (61,1%), y el RT-QuIC (disponible desde el 2020) en 6/7 (85,7%) de los pacientes testados, 3 de ellos con 14-3-3 negativa. Se realizó estudio genético en 13 pacientes, sin identificarse mutaciones en PRNP; el polimorfismo del codón 129 más frecuente fue M/M (54,5%). La mediana de supervivencia fue 18 semanas (6-116).

**Conclusión:** La implementación del RT-QuIC y la RM cerebral a los criterios diagnósticos de la ECJ permite realizar un diagnóstico más temprano y preciso de la ECJ, ampliando el espectro fenotípico. En cambio, el EEG y la proteína 14-3-3 en LCR, utilizados clásicamente, parecen tener menor valor diagnóstico.

## **Neurooftalmología**

#### **19915. DIPLOPIA BINOCULAR COMO DEBUT SINTOMÁTICO DE UN SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO POSTRASPLANTE**

Domíne Giaccaglia, M.<sup>1</sup>; Boned Fustel, P.<sup>2</sup>; García Fernández, L.<sup>2</sup>; Carbonell, P.<sup>1</sup>; Blanco Sanromán, N.<sup>1</sup>; Coronel Coronel, M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

<sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

**Objetivos:** El estado de inmunosupresión tras un trasplante de órganos sólidos o alogénico de células hematopoyéticas puede desencadenar la proliferación de células linfoides o plasmocíticas que se conoce como síndrome linfoproliferativo postrasplante (SLPT). Su presentación clínica es variada, por lo que debe incluirse como diagnóstico diferencial en pacientes con estas características.

**Material y métodos:** Presentamos un varón de 22 años con antecedente de trasplante bilateral de miembros inferiores que consulta por vi-

sión doble persistente. A la exploración, se detecta parálisis del VI par craneal izquierdo, así como hipoestesia y paresia facial izquierda, hipofacisia y tinnitus izquierdo y asimetría del paladar blando.

**Resultados:** Se realizaron una serie de pruebas complementarias. Analíticamente, no se detectaron alteraciones significativas. La RM craneal mostró una lesión de 2 cm localizada en el colículo facial en el suelo del 4º ventrículo, con captación difusa y realce periférico en secuencia FLAIR. Se realizó biopsia guiada mediante TC que reveló células linfocíticas atípicas sugestivas de linfoma B. Las características histológicas y radiográficas son consistentes con el diagnóstico de un linfoma primario B del sistema nervioso central en el contexto de un síndrome linfoproliferativo postrasplante. Posteriormente, se decidió la amputación de los dos miembros inferiores y se suspendió la terapia inmunosupresora. Se inició tratamiento quimioterápico con metotrexato y citosina arabinósido. El paciente se recuperó completamente y mantiene seguimiento libre de enfermedad hasta la actualidad.

**Conclusión:** La aproximación diagnóstica adecuada en pacientes con diplopía es fundamental dado el amplio rango de posibles causas y la existencia de patologías asociadas con complicaciones potencialmente fatales.

#### **18960. SÍNDROME DE HOLMES-ADIE COMO COMPLICACIÓN INFRECUENTE TRAS INFECCIÓN POR VIRUS EPSTEIN-BAR (VEB)**

Arribas Ballesteros, B.; De la Cruz, N.; Barcenilla, M.; López, C.; González, D.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.*

**Objetivos:** El síndrome de Holmes-Adie es un trastorno neurológico de etiología desconocida que cursa con pupila midriática unilateral, escasa reacción a la luz, respuesta tónica cercana con disociación luz-cerca y arreflexia tendinosa. Los síntomas resultan de alteraciones autónomas y tiene preponderancia femenina. La mayoría de las veces es idiopático, pero en ocasiones se encuentra detrás una causa autoinmune, tumoral o infecciosa que puede pasar desapercibida.

**Material y métodos:** Se presenta el caso de una mujer de 31 años, con cuadro agudo de midriasis unilateral arrefléxica y visión borrosa. Es vista por oftalmología y neurología diagnosticándose síndrome de Holmes-Adie. En la exploración neurológica presenta pupila en midriasis media arrefléxica a la luz con leve capacidad de acomodación, reflejos abolidos en miembros inferiores e hiperreactividad a pilocarpina. Presenta EMG y RM craneal sin alteraciones y en la AS se descubre infección reciente por VEB sin clínica asociada.

**Resultados:** No existen una clara etiopatogenia del síndrome de Holmes-Adie. En muchos casos tras un amplio estudio no se detecta claro desencadenante. Es importante un profundo estudio y diagnóstico diferencial así como una amplia anamnesis de cara a conseguir un abordaje holístico que consiga llegar a desenmascarar y comprender los mecanismos etiopatogénicos que subyacen a dicha entidad.

**Conclusión:** Como otras patologías que en un primer momento se consideran idiopáticas, el síndrome de Holmes-Adie requiere de un estudio profundo para poder destapar posibles desencadenantes antes de poder decir que es de causa desconocida ya que esto cambia el manejo y pronóstico de dicha patología.

#### **19501. PRESENTACIÓN INUSUAL DE NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA PERIOPERATORIA**

Gómez López de San Román, C.; Capra, M.; Blümel, M.; Cisnal Herrero, A.; Caballero Sánchez, L.; Berrio Suaza, J.; Cerdán Santacruz, D.; Castrillo Sanz, A.; Mendoza Rodríguez, A.

*<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Segovia; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital General de Segovia.*