

## 18647. MENINGITIS TUBERCULOSA COMO COMPLICACIÓN INUSUAL DE LA INSTILACIÓN INTRAVESICAL DE BACILO DE CALMETTE-GUÉRIN (BCG) EN EL TRATAMIENTO DEL CARCINOMA URETELIAL DE VEJIGA

Molina Gil, J.<sup>1</sup>; Suárez Huelga, C.<sup>2</sup>; López Peleteiro, A.<sup>2</sup>; Díaz Castela, M.<sup>2</sup>; Vargas Mendoza, A.<sup>2</sup>; Zunzunegui Arroyo, P.<sup>2</sup>; Criado Antón, Á.<sup>2</sup>; González Fernández, L.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñas.

**Objetivos:** Subrayar la inclusión de la meningitis tuberculosa (MT) en el diagnóstico diferencial de una meningitis aseptica en pacientes con antecedente epidemiológico de vacunación y/o instilación intravesical de BCG.

**Material y métodos:** Varón de 61 años, músico de profesión, tratado hace un año por cáncer de vejiga mediante resección transuretral e instilaciones de BCG, es traído por una alteración conductual caracterizada por desorientación, imposibilidad para la composición de partituras y, en la semana previa, intensa somnolencia diurna. En la exploración se objetivaron una tendencia a la somnolencia, una apraxia para la apertura ocular y un reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral.

**Resultados:** La analítica reflejó una hiponatremia moderada en relación con un síndrome de secreción inadecuada de ADH (SIADH). Una TC craneal mostró una lesión isquémica subaguda cerebelosa, que la RM informó como un proceso infeccioso-inflamatorio. La punción lumbar evidenció consumo de glucosa, hiperproteinorraquia y pleocitosis linfocitaria, con negatividad para FilmArray, serologías de virus neurotropos, *Borrelia* y sífilis, y autoinmunidad. La PCR y el cultivo de LCR para *M. tuberculosis* fueron negativos. El despistaje sistémico para micobacterias también fue negativo. Se instauró tratamiento con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol, asociando metilprednisolona 1 mg/kg. El paciente mostró una excelente respuesta en las siguientes 72-96 horas.

**Conclusión:** La MT representa una rara complicación de la instilación intravesical de BCG en el tratamiento del carcinoma de vejiga. El pronóstico es sombrío, con una alta morbilidad, justificándose un tratamiento empírico precoz ante la menor sospecha clínica. Los estudios microbiológicos son frecuentemente negativos, convirtiéndola en un verdadero reto diagnóstico.

## 19499. POLINEUROPATHÍA POR HIPOTIROIDISMO: A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.<sup>1</sup>; Peinado Postigo, F.<sup>2</sup>; Cisneros Llanos, J.<sup>2</sup>; Calvo Alzola, M.<sup>2</sup>; Villa Rodríguez, D.<sup>3</sup>; Navarro Muñoz, S.<sup>2</sup>; Botía Paniagua, E.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro y Hospital de Tomelloso; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General La Mancha Centro; <sup>3</sup>Medicina de Familia. Hospital General La Mancha Centro.

**Objetivos:** Se estima que hasta el 20% de los pacientes con hipotiroidismo desarrollan síndrome del túnel carpiano confirmado por estudios neurofisiológicos, mononeuropatía más frecuentemente asociada. La polineuropatía periférica es muchísimo menos frecuente. Mononeuropatías (STC, principalmente) y polineuropatía pueden aparecer antes de que existan datos confirmatorios de hipotiroidismo.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de una paciente de 47 años que como único antecedente de interés presenta hipotiroidismo primario grave diagnosticado formalmente 2 meses antes. Acude por quejas de parestesias y disestesias en manos, pero sobre todo pies, que han ido incrementándose progresivamente en el último año. A la exploración destaca reflejos osteotendinosos abolidos, hipoestesia leve en calcetín corto y nimia en guante, bilaterales, e hipopallestesia leve en regiones distales de miembros inferiores (distribución simétrica).

**Resultados:** EMG inicial: polineuropatía sensitiva desmielinizante de intensidad moderada en miembros inferiores y leve en miembros supe-

riores. Tras un año de tratamiento con levotiroxina, reporta alivio sintomático de las parestesias/disestesias. EMG al año de tratamiento con levotiroxina: polineuropatía sensitiva desmielinizante leve en miembros inferiores y muy leve en miembros superiores.

**Conclusión:** Como conclusión señalar que, aunque el STC es la neuropatía más frecuente en pacientes hipotiroides, también puede desarrollarse una polineuropatía asociada, recientemente aceptada. Los estudios actuales sugieren como causa una posible disfunción de las células de Schwann con desmielinización y disminución de la conducción nerviosa, con posible degeneración axonal secundaria, aunque no está claro cómo los cambios metabólicos del hipotiroidismo producirían estas alteraciones. Se propone que el tratamiento con levotiroxina podría conllevar mejoría clínica y electromiográfica de la polineuropatía hipotiroididea.

## 19502. MIDRIASIS UNILATERAL EPISÓDICA BENIGNA: A PROPÓSITO DE UN CASO

González Manero, A.<sup>1</sup>; Calvo Alzola, M.<sup>2</sup>; Navarro Muñoz, S.<sup>2</sup>; Peinado Postigo, F.<sup>2</sup>; Cisneros Llanos, J.<sup>2</sup>; Terroba Nicolás, M.<sup>3</sup>; Botía Paniagua, E.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro y Hospital de Tomelloso; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General La Mancha Centro; <sup>3</sup>Urgencias Hospitalarias. Hospital General La Mancha Centro.

**Objetivos:** Las anisocorías son causa frecuente de consulta tanto en las urgencias como en las consultas de neurología o de neurooftalmología, suponiendo un reto diagnóstico por la variedad de procesos que pueden ocasionarla. Habida cuenta de que algunos de los procesos que las causan son graves, resulta fundamental un adecuado diagnóstico diferencial precoz. La midriasis unilateral benigna episódica o intermitente es una entidad infrecuente dentro de las anisocorías.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de una mujer de 26 años que acude a urgencias refiriendo episodios autolimitados, de hasta 24-48 horas de duración, de asimetría pupilar a expensas de dilatación pupilar izquierda, con sensación de visión borrosa y dificultad para enfocar, desde 2 semanas antes y aporta fotos. No presenta antecedentes personales de migraña ni ninguna otra sintomatología salvo ansiedad. Niega uso de colirios o fármacos. Exploración neurológica anodina.

**Resultados:** TC y angioTC craneal urgentes sin hallazgos patológicos. Analítica normal y tóxicos negativos. Vista por Oftalmología descartan patología. En ulterior estudio con RM y angioRM cerebral se confirmó la ausencia de patología estructural intracranal.

**Conclusión:** La etiopatogenia de esta entidad no está bien definida, pero actualmente se relaciona con una descompensación entre sistema nervioso simpático (SNS) y parasimpático (SNP). Parece existir un mayor compromiso del SNP en forma de hipoactividad sin poder descartar una hiperactividad del SNS. La midriasis episódica benigna se caracte- riza por ser un proceso benigno, sin alteraciones estructurales asociadas, que se presenta predominantemente en mujeres jóvenes. Con cierta frecuencia se suele asociar el antecedente de migraña. Se trata de una patología infrecuente, que requiere de minucioso estudio y diagnóstico diferencial.

## Neurología general P2

### 18818. NEUROPATÍA DEL SEXTO PAR COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE DISECCIÓN DE ARTERIA CARÓTIDA INTERNA SECUNDARIA A TOMA DE CABOZANTINIB

Suárez Huelga, C.<sup>1</sup>; López Peleteiro, A.<sup>1</sup>; Díaz Castela, M.<sup>1</sup>; Vargas Mendoza, A.<sup>1</sup>; Criado Antón, Á.<sup>1</sup>; Zunzunegui Arroyo, P.<sup>1</sup>; Simal Antuña, M.<sup>1</sup>; Lanero Santos, M.<sup>1</sup>; Molina Gil, J.<sup>2</sup>; López López, B.<sup>1</sup>; Benavente Fernández, L.<sup>1</sup>; García-Cabo Fernández, C.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias;

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón.

**Objetivos:** Las disecciones carotídeas son causa infrecuente de ictus y predominan en jóvenes. Pueden ser espontáneas o secundarias a traumatismos, vasculitis, displasia fibromuscular e infecciones, entre otras. La afectación intracranal es rara. Su clínica principal es el ictus isquémico con dolor. A veces asocian neuropatías de pares craneales bajos y en casos extraordinarios de los oculomotores.

**Material y métodos:** Varón de 78 años con carcinoma renal estadio IV a tratamiento con cabozantinib, sin factores de riesgo vascular típicos. Ingresa por diplopía binocular en dextroversión de una semana de evolución. En la exploración presenta paresia en la abducción del ojo derecho.

**Resultados:** La RM cerebral descarta metástasis y no objetiva flujo en la carótida derecha intracranal. La angioTC muestra disección de carótida interna derecha desde la bifurcación carotídea hasta su segmento terminal, donde condiciona obstrucción completa. Se inicia antiagregación plaquetaria simple y se consensua con Oncología Médica la suspensión de cabozantinib como probable factor causal mediante toxicidad vascular.

**Conclusión:** La diplopía por afectación de los pares oculomotores es una manifestación rara de las disecciones carotídeas, implicando una afectación de su porción cavernosa. Se postula como fisiopatología de la misma un fenómeno compresivo de los pares o isquémico por oclusión de los *vasa nervorum*, ambos condicionados por el hematoma de la pared del vaso disecado. El cabozantinib es un fármaco antiangiogénico de uso creciente que puede producir alteraciones tipo disecciones aórticas. Recomendamos considerarlo para las disecciones carotídeas con un alto índice de sospecha, máxime cuando se manifiestan de manera tan inusual.

#### 18812. DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA Y TROMBOEMBOLISMO PULMONAR BILATERAL CONCOMITANTE POR ABUSO DE ÓXIDO NITROSO

Pedrero Prieto, M.; Navarro Mocholí, E.; Navarro Quevedo, S.; Barea Moya, L.; Gorriiz Romero, D.; Sivera Mascaró, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

**Objetivos:** El objetivo de este trabajo es describir un caso de mielopatía subaguda asociada al consumo de óxido nitroso y complicación tromboembólica concomitante.

**Material y métodos:** Se realiza la revisión de un caso de degeneración combinada subaguda en un varón con consumo previo abusivo de óxido nitroso y complicado con un tromboembolismo pulmonar bilateral durante su ingreso en el servicio de neurología en un hospital terciario.

**Resultados:** Varón de 25 años que consulta por dolor dorsal y acorcamiento de ambas manos con ascenso hacia hombros en las últimas 6 semanas. Consumidor de etanol (4-6 UBE/semana) y fumador de 20 cigarrillos/día. Como antecedente, obesidad y portador de balón gástrico durante 2 meses hasta su retirada. A la exploración física, hipotestesia táctil e hipopallestesia en manos y pies con gradiente proximal, dismetría en miembros superiores con posturas pseudoatéticas, Romberg positivo y marcha con aumento de base de sustentación. En RM medular, lesión compatible con degeneración combinada subaguda. Niveles de vitamina B12 normales. Durante ingreso, reconoce consumo abusivo de óxido nitroso con fin recreativo en los últimos 3 meses (0,5L/semanal aproximadamente).

**Conclusión:** El óxido nitroso como droga recreativa es cada vez más popular entre los jóvenes dado su efecto alucinógeno y su bajo precio. La principal complicación orgánica es la degeneración combinada subaguda por alteración del metabolismo de la vitamina B12. En nuestro paciente se puede observar radiológicamente el signo de la V invertida. El consumo de óxido nitroso puede generar complicaciones tromboembólicas venosas y arteriales.

#### 18935. SÍNDROME HIPERORNITINEMIA, HIPERAMONEMIA Y HOMOCITRULINURIA DESENMASCARADO POR ÁCIDO VALPROICO

Gutiérrez Albizuri, C.<sup>1</sup>; Oyarzun Irazu, I.<sup>1</sup>; Martínez Cóndor, D.<sup>1</sup>; Quintana López, O.<sup>1</sup>; Cadena Chuquimarpa, K.<sup>1</sup>; Castillo Calvo, B.<sup>1</sup>; Erburu Iriarte, M.<sup>1</sup>; Gutiérrez Macías, A.<sup>2</sup>; Gómez Muga, J.<sup>3</sup>; García-Moncó Carra, J.<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** El ácido valproico (VPA) es un antiepileptico y estabilizador del ánimo. Aunque presenta buena tolerancia, una complicación rara pero grave es la encefalopatía hiperamonémica. Se debe a su interferencia en el ciclo de la urea impidiendo la eliminación del amonio, cuya toxicidad produce edema cerebral. Puede presentarse de forma aguda con alteración del nivel de conciencia y crisis epilépticas, o subaguda con deterioro cognitivo y síndrome rígido-acinético.

**Material y métodos:** Varón de 59 años que debutó con estatus focal complejo. Se inicia tratamiento con diazepam y VPA con posterior disminución del nivel de conciencia por lo que ingresa en reanimación.

**Resultados:** A las 24 horas retirada la sedación presenta EEG plano, reflejos de tronco preservados, RCP extensores y postura de descerebración. Analíticamente hiperamonemia (191 µmol/L) con niveles de VPA > 100 µg/mL sin disfunción hepática. Se suspende VPA con normalización de amonio. En RM datos de encefalopatía hiperamonémica. Inicialmente descompensación de estatus precisando *burst-suppression*. Posteriormente mejoría clínica y normalización de EEG. En estudio metabólico hiperornitinemia y homocitrulinuria, perfil sugestivo de síndrome hiperornitinemia, hiperamonemia y homocitrulinuria (HHH). Se solicita estudio genético, pendiente.

**Conclusión:** La encefalopatía hiperamonémica es una complicación infrecuente del VPA. Pese a su gravedad, generalmente es reversible retirando precozmente el fármaco. Entre factores predisponentes, es importante descartar trastornos del ciclo de la urea. El síndrome HHH es una enfermedad genética rara autosómica recesiva por mutaciones en SLC25A15. Es clínicamente heterogéneo, pudiendo debutar tardíamente en adultos como encefalopatía hiperamonémica desenmascarada por factores ambientales (VPA...) o presentar síntomas neurocognitivos crónicos, incluyendo disfunción de vía piramidal o cerebelosa.

#### 19710. ENCEFALITIS PARANEOPLÁSICA MEDIADA POR ANTICUERPOS ANTI CV2/CRPM5 SIMULANDO UNA ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Suárez Santos, P.<sup>1</sup>; Terrero Rodríguez, J.<sup>1</sup>; Fernández Fernández, J.<sup>1</sup>; Fernández Fernández, E.<sup>1</sup>; Arias Rodríguez, M.<sup>1</sup>; Ramón Carballo, C.<sup>1</sup>; Cano Abascal, Á.<sup>1</sup>; García Noriega, R.<sup>2</sup>; Villafani Echazú, W.<sup>3</sup>; Peña Martínez, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital San Agustín; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital San Agustín; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** El síndrome paraneoplásico (SPN) asociado a anticuerpos anti CV2/CRPM5 es infrecuente y habitualmente se manifiesta como corea, encefalitis límbica, polineuropatía, ataxia cerebelosa, uveítis o neuritis óptica. Presentamos un paciente que debutó con un cuadro sugestivo de encefalopatía de Wernicke y que finalmente resultó en una encefalitis paraneoplásica mediada por dichos anticuerpos.

**Material y métodos:** Varón de 81 años bebedor activo que ingresa por inestabilidad, diplopía y cuadro confusional de dos semanas de evolución. Refería adelgazamiento de 10 kg en los últimos dos meses debido a una dieta.

**Resultados:** En la exploración se observó inquietud, desorientación, diplopía sin claras oftalmoparesias, nistagmus horizonto-rotatorio en mirada extrema bilateral y grave ataxia apendicular y de la marcha. Dado antecedente de enolismo se sospecha de posible encefalopatía de Wernicke y se inicia tiamina sin mejoría. La RMN cerebral evidencia

varias lesiones hiperintensas en FLAIR a nivel de ganglios basales y protuberancia y en suero se detectaron anticuerpos anti CV2/CRPM5. En el estudio de extensión se detectó una neoplasia pulmonar, por lo que el diagnóstico final fue SPN por anticuerpos anti CV2/CRPM5. El paciente evolucionó tórpidamente, siendo *exitus* pocas semanas tras el diagnóstico.

**Conclusión:** Tanto los antecedentes personales como la clínica orientaron a una encefalopatía de Wernicke, sin embargo, la ausencia de mejoría tras tiamina y los hallazgos de la neuroimagen, así como la positividad de los anticuerpos refutaron esa primera sospecha. La encefalitis anti CV2/CRPM5 puede debutar con un amplio espectro de síntomas simulando muchas otras entidades, por lo que ante cuadros atípicos siempre debemos tener en cuenta esta entidad.

#### 19078. SÍNDROME DEL SEÑO CAVERNOZO SECUNDARIO A LINFOMA FOLICULAR

Calvo Alzola, M.; Rodado Mieles, S.; Carmona Moreno, B.; Moreno Gambín, M.; Martín Álvarez, R.; Cisneros Llanos, J.; Velayos Galán, A.; Domingo Santos, Á.

*Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.*

**Objetivos:** El linfoma folicular es un trastorno linfoproliferativo que se origina en los linfocitos B. Se caracteriza por linfadenopatía difusa, esplenomegalia y afectación de la médula ósea.

**Material y métodos:** Reportamos el primer caso descrito de linfoma folicular con afectación del seno cavernoso en un paciente sano.

**Resultados:** Un paciente de 32 años consultó en febrero de 2019 por diplopía binocular progresiva e indolora secundaria a oftalmoparesia compleja de OI. En la RM craneal se evidenció una lesión en el seno cavernoso izquierdo con extensión al cono orbitario. La bodyTC mostró adenopatías mesentéricas y el PET-TC lesiones óseas hipermetabólicas. Se realizó exéresis parcial de la lesión, sin resultados en el análisis anatomopatológico. Tras la cirugía, el paciente presentó empeoramiento con dolor periorbitario, proptosis del ojo izquierdo y empeoramiento de la oftalmoparesia, objetivándose progresión tumoral a nivel intraorbitario. En febrero de 2020 se produjo remisión clínica espontánea, con disminución de la masa tumoral. Tras realización de nuevo PET-TC con lesiones óseas hipermetabólicas nuevas y desaparición de otras lesiones antiguas, se realizó biopsia de hueso ilíaco, compatible con linfoma B. Posteriormente se completó estudio con BAG en lesión paravertebral, evidenciándose linfoma folicular B de bajo grado. Se inició tratamiento con radioterapia, R-CHOP, metotrexato y rituximab con remisión clínica completa.

**Conclusión:** Los linfomas deben incluirse en el diagnóstico diferencial del síndrome del seno cavernoso. Es necesario un examen histopatológico precoz para un tratamiento quimioterápico dirigido, así como controles clínicos y radiológicos posteriores para monitorizar la respuesta al tratamiento. El pronóstico depende del estadio y subtipo del linfoma.

#### 19490. ARTERITIS DE TAKAYASU: UNA CAUSA INFRECUENTE DE ICTUS EN LA EDAD PEDIÁTRICA

González Arbizu, M.<sup>1</sup>; Amarante Cuadrado, C.<sup>1</sup>; Santos Martín, C.<sup>1</sup>; Alcalá Torres, J.<sup>1</sup>; Núñez Enamorado, N.<sup>1</sup>; Simón de las Heras, R.<sup>1</sup>; Sánchez Suárez, A.<sup>2</sup>; Ramos González, A.<sup>3</sup>; Hilario Barrio, A.<sup>3</sup>; Saura Lorente, P.<sup>3</sup>; Camacho Salas, A.<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Describir un caso de ictus pediátrico atípico secundario a arteritis de Takayasu.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 15 años sin antecedentes, natural de Honduras. Fue atendida en nuestro centro por un cuadro de focalidad neurológica

de instauración brusca. En la exploración inicial se evidenció un síndrome hemisférico izquierdo incompleto (NIHSS 12), con asimetría de pulsos y tensión arterial entre las cuatro extremidades y un soplo carotídeo bilateral. En la RM cerebral urgente se objetivaron datos de isquemia aguda en ganglios basales izquierdos y una oclusión arterial de ACM izquierda proximal. Se realizó una arteriografía urgente que mostró afectación grave de los troncos supraaórticos (estenosis de ambas arterias subclavias, carótidas comunes y vertebrales) y un trombo oclusivo en M1 izquierda que se consiguió extraer tras un procedimiento difícil. Los hallazgos fueron compatibles con una vasculopatía inflamatoria tipo arteritis de Takayasu. El resto de pruebas complementarias fueron normales, a excepción de leve aumento de reactantes de fase aguda. Se inició tratamiento antiagregante e inmunosupresor y la evolución fue favorable, quedando la paciente asintomática.

**Conclusión:** La arteritis de Takayasu es una causa infrecuente de ictus infantil, afecta sobre todo a mujeres (80-90%) entre los 10-40 años. Solo el 5-15% de los pacientes con esta enfermedad desarrollan ictus, siendo excepcional que aparezca como síntoma de presentación inicial y en adolescentes. La mayoría son ictus lobares de gran volumen por mecanismo tromboembólico, caso que se presenta, o hemodinámico.

#### 18714. TRATAMIENTO CON FREMANEZUMAB EN DOS CASOS DE CEFALEA EN RACIMOS EPISÓDICA REFRACTARIA A TRATAMIENTO

Fernández Ramajo, C.; Madrigal Lkhou, E.; Gil Luque, S.; Sancho Valderrama, B.; Delgado Bárcena, L.; Cano Méndez, R.; Iglesias Díez, F.

*Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Burgos.*

**Objetivos:** Se trata de dos varones de 36 y 61 años respectivamente, con diagnóstico de cefalea en racimos de periodicidad episódica con crisis de intensidad muy elevada y con muy importante repercusión en su vida cotidiana. Ambos han pasado por todas las líneas de tratamientos preventivos aprobados para esta enfermedad (prednisona, topiramato, litio y verapamilo) así como tratamiento con onabotulinumtoxinA sin eficacia. Añadido a esto, la respuesta a tratamientos sintomáticos es escasa y uno de los dos pacientes ha desarrollado intolerancia a la oxigenoterapia de alto flujo por sequedad excesiva de mucosas.

**Material y métodos:** RM cerebral en ambos casos normales.

**Resultados:** Se solicitó el uso de galcanezumab como tratamiento compasivo para ambos pacientes, pues demostró en ensayos clínicos de fase III buena tolerabilidad y eficacia frente a placebo para cefalea en racimos episódica. Se denegó la solicitud, pero se aprobó el uso de fremanezumab (ambos anti-CGRP), con muy buena respuesta clínica, disminuyendo la duración de los períodos de enfermedad y mejorando la eficacia de los tratamientos sintomáticos.

**Conclusión:** El CGRP y sus receptores son abundantes en el sistema trigeminovascular. Durante las crisis de cefalea en racimos se activa el reflejo trigémino-autonómico que por la liberación de CGRP, entre otras moléculas, interviene en la génesis del dolor. La infusión de CGRP en pacientes con cefalea en racimos en períodos sintomáticos desencadena una crisis. Esta molécula se ha postulado como una diana terapéutica prometedora en el tratamiento de esta enfermedad, pese a que solo el galcanezumab ha demostrado eficacia en ensayos clínicos.

#### 18951. SÍNDROME DE COLA DE CABALLO DEBIDO A INFECCIÓN POR VIRUS VARICELA ZOSTER: A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

López Trashorras, L.<sup>1</sup>; Franco Rubio, L.<sup>1</sup>; Abizanda Saro, P.<sup>1</sup>; Aldaz Burgoa, A.<sup>1</sup>; Rodríguez Albacete, N.<sup>1</sup>; García Ruiz, M.<sup>1</sup>; Lara González, M.<sup>1</sup>; López Valdés, E.<sup>2</sup>; Marcos Dolado, A.<sup>3</sup>; Ginestal López, R.<sup>1</sup>; Fernández Revuelta, A.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; <sup>2</sup>Unidad de Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; <sup>3</sup>Unidad de Neurología Cognitiva. Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

**Objetivos:** La infección por virus varicela zoster (VVZ) puede presentarse como diferentes síndromes clínicos dependiendo de la región del sistema nervioso afectada, siendo infrecuente que curse como síndrome de cola de caballo, especialmente en pacientes inmunocompetentes. Presentamos dos pacientes con polirradiculopatía lumbosacra aguda por VVZ.

**Material y métodos:** La primera es una mujer de 61 años, inmunodeprimida tras trasplante renal. Acude a urgencias por lesiones cutáneas dolorosas en área genital. Posteriormente, comienza con paraparesia asimétrica, hiporreflexia e hipoestesia en miembros inferiores. Más tarde refiere disfunción de esfínteres, cumpliendo el diagnóstico clínico de síndrome de cola de caballo. La segunda paciente es una mujer de 76 años, inmunocompetente, que acude al hospital por dolor, debilidad e hipoestesia de pierna derecha. Durante la exploración se observa hiporreflexia rotuliana derecha y lesiones cutáneas en dermatomas L2-L3.

**Resultados:** Topográficamente, el diagnóstico más probable fue el síndrome de cola de caballo. En ambos casos, la punción lumbar mostró pleocitosis linfocitaria con hiperproteinorraquia e hipoglucorraquia, con PCR positiva para VVZ en líquido cefalorraquídeo. La RM espinal mostró realce de raíces lumbrosacras. Se administró precozmente aciclovir intravenoso (10 mg/kg/día). La primera paciente fue dada de alta con paraparesia residual, con recuperación de la función esfinteriana. La segunda presentó una recuperación completa.

**Conclusión:** El síndrome de cola de caballo por VVZ es una afectación infrecuente. Puede desarrollarse tanto en pacientes inmunodeprimidos como inmunocompetentes. Es de vital importancia una rápida sospecha clínica, ya que el diagnóstico y tratamiento precoces aumentan la probabilidad de conseguir un mejor pronóstico funcional.

## 19122. SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ ASOCIADO A HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

Barcenilla López, M.; de la Cruz Fernández, N.; González Antón, D.; Arribas Ballesteros, B.; Fabia Polo, L.; Cordero Sánchez, C.; Ruiz López, C.; Contreras Peña, J.; Novillo López, M.; Vela Desojo, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

**Objetivos:** El papiledema y la hipertensión intracraneal (HTIC) se han asociado en ocasiones al síndrome de Guillain-Barré (SGB). Mujer de 28 años presenta cefalea de 4 meses de evolución con primer estudio normal. Inicia cuadro de diplopía e hipoestesia en hemicara izquierda y dedos de ambas manos. Presenta endotropia de ambos ojos en posición primaria de la mirada, restricción para la abducción, hipoestesia en V3 izquierdo y claudicación de ambas extremidades inferiores con reflejos osteotendinosos abolidos.

**Material y métodos:** Se realiza TC craneal con fase venosa sin alteraciones y EMG/ENG con datos de polineuropatía motora desmielinizante segmentaria aguda. En la punción lumbar la presión de apertura es 47 cmH<sub>2</sub>O, con 5 leucocitos y proteínas normales. El fondo de ojo muestra papiledema grave bilateral. La resonancia magnética evidencia neuropatía craneal de ambos nervios ópticos y ambos III pares craneales. Estudio de autoinmunidad pendiente de resultados.

**Resultados:** Se inician inmunoglobulinas por la polineuropatía, acetazolamida y punciones evacuadoras por la HTIC. Ante la no mejoría, se administra corticoterapia empírica, así como manitol, pero finalmente requerirá colocación de derivación ventricular para manejo de la hipertensión.

**Conclusión:** La asociación de papiledema y SGB está descrita en la literatura, aunque en la mayoría de casos aparece una vez establecido el cuadro de debilidad, en relación con hiperproteinorraquia, aunque también se han reportado unos pocos casos de HTIC idiopática asocia-

dos a SGB. Esto hace pensar que la hiperproteinorraquia no sea el único mecanismo por el que se produzca aumento de la presión intracraneal en estos pacientes.

## 19446. SÍNDROME POEMS CON POLINEUROPATÍA AXONAL MOTORA

Adan Díaz, C.<sup>1</sup>; Guirado Ruiz, P.<sup>1</sup>; Sáez Moreno, J.<sup>2</sup>; Barrero Hernández, F.<sup>1</sup>; Piñar Morales, R.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio; <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Clínico Universitario San Cecilio.

**Objetivos:** El síndrome POEMS es un trastorno paraneoplásico poco frecuente secundario a una neoplasia de células plasmáticas. Entre sus manifestaciones se encuentra una afectación neuropática que puede simular una polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. Presentamos un caso de POEMS con una forma de presentación neuropática atípica.

**Material y métodos:** Mujer de 33 años embarazada de 12 semanas sin antecedentes que comienza con debilidad progresiva en miembros inferiores de predominio distal. Exploración con hiporreflexia generalizada, debilidad distal e hipoestesia en calcetín. En el estudio se observó componente monoclonal M IgG lambda en proteinograma y una polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (AIDP) en ENG/EMG. Tratada con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) con leve mejoría clínica. Tres meses después, reingresa por empeoramiento clínico. El ENG/EMG mostraba una neuropatía axonal motora aguda grave en miotomas lumbosacros, el PET-TC lesiones escleróticas, confirmadas en RM y el estudio de LCR las proteínas eran 139 mg/dl sin celularidad. La punción-aspiración de médula ósea mostró 2% de células plasmáticas.

**Resultados:** La neuropatía típica de POEMS es una neuropatía desmielinizante dolorosa simétrica, sensoriomotora y dependiente de la longitud que progresa proximalmente y es resistente al recambio plasmático, corticoides e IGIV. De forma muy ocasional se han reportado casos con deterioro motor axonal exclusivamente. El diagnóstico diferencial debe incluir CIDP asociada a otras gammopathías monoclonales.

**Conclusión:** El síndrome POEMS debe sospecharse en pacientes con polirradiculopatía recurrente y paraproteinemia. Su diagnóstico precoz es fundamental, ya que es potencialmente mortal y puede tener una alta morbilidad.

El tratamiento está basado en uso de quimioterápicos y trasplante autólogo de médula ósea.

## 19554. CRISIS EPILEPTICAS EN URGENCIAS: UNA MIRADA A LAS CARACTERÍSTICAS A TRAVÉS DE 122 PACIENTES

Santamaría Montero, P.<sup>1</sup>; Álvarez Fernández, L.<sup>1</sup>; Fernández Cabrera, A.<sup>1</sup>; Guijarro del Amo, M.<sup>1</sup>; Pego Reigosa, R.

Servicio de Neurología. Hospital Lucus Augusti.

**Objetivos:** Las crisis epilépticas (CE) son un motivo frecuente de asistencia en urgencias que requieren un manejo diagnóstico y terapéutico precoz. Nuestro objetivo ha sido analizar las características clínicas de los pacientes y de las CE, cuando fue posible, de pacientes que acudieron a urgencias por este motivo.

**Material y métodos:** Se realiza un estudio observacional retrospectivo de los pacientes con CE atendidos en urgencias de un hospital mediano durante un año. Se describen número y tipos de crisis, diagnóstico de epilepsia, fármacos empleados e interconsulta a neurología.

**Resultados:** Se incluyeron 122 pacientes con una media de edad de 69,8 años, un 50,8% mujeres. Un 56,5% presentaron crisis de inicio focal (con o sin evolución a tónico-clónica bilateral) y un 32,8% crisis de inicio desconocido. Se solicitó la valoración de neurología en un 47,5% de las crisis. Un 50,8% de las crisis eran la primera crisis del paciente. Solo en un 54,1% de los casos se llegó a un diagnóstico de

epilepsia y esto se relacionaba de manera directa con haber consultado con la guardia de neurología. En un 20,5% de los pacientes no se inició medicamento anticonvulsivo (MAC) y cuando se inició sin interconsulta con neurología un 92,5% de las veces fue el mismo medicamento.

**Conclusión:** La valoración precoz por neurología de las CE influye de manera directa en el inicio y elección de MAC adecuado. También se relaciona con una mayor probabilidad de llegar al diagnóstico de epilepsia.

#### 19819. ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB PROBABLE (VARIANTE HEIDENHAIN) ESPORÁDICA

Martín Álvarez, R.; Moreno Gambín, M.; Domingo Santos, Á.; Carmona Moreno, B.; Calvo Alzola, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

**Objetivos:** La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob es una enfermedad rara, neurodegenerativa y rápidamente progresiva causada por priones. Se clasifica en esporádica, que representa el 90% de casos, genética y adquirida. La variante Heidenhain es un subtipo de esporádica que comienza con clínica visual, seguido de demencia rápidamente progresiva y mioclonías. Las manifestaciones extrapiramidales son también frecuentes. La proteína 14-3-3 en LCR puede ser normal, otras pruebas como *Real-time quaking-induced conversion* (RT-QuIC) presentan gran sensibilidad y especificidad.

**Material y métodos:** Se presenta un caso de un varón de 62 años con alteraciones visuales consistentes en palinopsias y metamorfopsias de una semana de evolución, que ingresa en neurología para estudio.

**Resultados:** En exploración neurológica presenta diplopía horizontal en posiciones extremas de la mirada, extinción sensitiva braquiorcral izquierda y ataxia de la marcha. Dos meses después se muestra además desorientado, con tendencia al mutismo, mioclonías en MSI y rigidez paratónica grave en cuatro extremidades, fallecimiento posteriormente. En RM restricción a la difusión cortical occipital bilateral sin correlato en secuencias TR largo. Analítica sanguínea y EEG anodinos. LCR con proteína 14-3-3 y RT-QuIC positivos.

**Conclusión:** Aunque es una forma rara de la enfermedad, es imprescindible tener alta sospecha sobre la variante de Heidenhain, por su curso rápido y desenlace fatal. La clínica típica, con pruebas complementarias compatibles son suficientes en la mayoría de casos para el diagnóstico de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob probable. Deben excluirse otras patologías. Aunque el análisis RT-QuIC tiene elevada sensibilidad y especificidad, el diagnóstico definitivo requiere biopsia cerebral. El tratamiento es de soporte, ya que ninguno es efectivo.

#### 18736. NESIDIOBLASTOSIS COMO CAUSA DE EPILEPSIA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Navarro Conti, S.<sup>1</sup>; Peláez Viña, N.<sup>1</sup>; Dunlop Borquez, D.<sup>2</sup>; Lorite Fuentes, I.<sup>1</sup>; Cáceres Redondo, M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Reina Sofía.

**Objetivos:** La nesidioblastosis es una causa infrecuente de hipoglucemia hiperinsulinémica causada por un problema funcional en la célula beta pancreática que provoca una hiperplasia de los islotes de Langerhans. Es habitual el diagnóstico en la infancia, con sospecha de etiología genética, por mutaciones que inactivan ciertas subunidades del canal de potasio. Suele cursar con macrosomía fetal, miocardiopatía hipertrófica y convulsiones. Un retraso diagnóstico y terapéutico puede originar lesiones cerebrales irreversibles en un 25-50% de los casos.

**Material y métodos:** Se presenta una paciente de 29 años con diagnóstico de nesidioblastosis a los 4 años por episodios de hiperinsulinismo, siendo tratada con una pancreatectomía subtotal. Debuta con crisis tempranas sintomáticas a hipoglucemia y retraso psicomotor. Se mantiene largo tiempo libre de crisis tras la cirugía endocrina sin fármaco

antiepileptico; sufriendo en último tiempo una crisis convulsiva sin desencadenante metabólico. Se inicia tratamiento con levetiracetam 1000 mg diarios con buen control.

**Resultados:** Un electroencefalograma (EEG) intercrítico fue normal. Una resonancia magnética craneal (RM) mostraba hiperseñal en sustancia blanca bioccipital. Un cariotipo no arrojaba cromosomopatía. Valorada por salud mental, objetiva un coeficiente intelectual de 21.

**Conclusión:** La nesidioblastosis es una entidad que, diagnosticada de forma tardía, puede causar lesiones cerebrales permanentes. Analizando nuestro caso, los episodios de hipoglucemias graves pudieron originar la noxa cerebral que desencadena el retraso y las lesiones observadas en resonancia, que a su vez desencadenarían las crisis epilépticas sintomáticas. A tener en cuenta incluir esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de la epilepsia neonatal.

### Neurología general P3

#### 19807. DEMENCIA SECUNDARIA A HIPERCALCEMIA, OTRA CAUSA INFRECUENTE Y REVERSIBLE DE DETERIORO COGNITIVO

Bonelli Franco, Á.<sup>1</sup>; Díez Barrio, A.<sup>2</sup>; Guillán Rodríguez, M.<sup>1</sup>; Santos Sánchez de las Matas, L.<sup>1</sup>; Landaeta Chinchilla, D.<sup>1</sup>; Llera López, I.<sup>1</sup>; Fernández Ferro, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena.

**Objetivos:** El deterioro cognitivo es una entidad que aumenta su frecuencia con la edad y resulta mandatorio realizar un abordaje completo buscando posibles causas reversibles del mismo. Una de ellas es la hipercalcemia que, aunque infrecuente, debemos considerar por la posibilidad de corrección.

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Varón de 77 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y diabetes mellitus tipo 2 que acude a consultas de neurología en 08/2022 por problemas cognitivos de 4 meses de evolución que justifican una situación funcional de demencia en la primera consulta. El paciente describe lentitud mental y física, además de problemas graves de memoria episódica reciente, humor inapropiado y mialgias. Es estudiado en paralelo por endocrinología desde 06/2022 por hipercalcemia (16 mg/dl) y de PTH (768 pg/ml), objetivando un adenoma paratiroideo inferior derecho y un nódulo de 15 mm en lóbulo tiroideo derecho. Ingresa el 10/2022 en UCI por hipercalcemia maligna, siendo dado de alta tras lograr estabilización. Posteriormente, ingresa a cargo de cirugía general para realización de paratireoectomía superior derecha y hemitireoectomía derecha. Tras la cirugía, el paciente normaliza valores analíticos, acudiendo de nuevo a consultas de neurología el 01/2023 y el 03/2023, donde se objetiva resolución subjetiva completa de la sintomatología, tanto cognitiva como física. El paciente continúa en seguimiento por parte de endocrinología y en tratamiento con vitamina D de mantenimiento.

**Conclusión:** Presentamos un caso de demencia debida a hipercalcemia secundaria a hipoperatiroidismo primario y su buena evolución tras intervención quirúrgica. Hay muy pocos casos similares descritos en la literatura.

#### 18957. TETRALEJIA REVERTIDA CON UN SIMPLE COLLARÍN: EXPERIENCIA A PROPÓSITO DE UN CASO DE HEMATOMA EPIDURAL ESPINAL ESPONTÁNEO

González Gómez, M.; Hernández Ramírez, M.; Villamor Rodríguez, J.; Barbero Jiménez, D.; Mas Serrano, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara.