

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 braquiocrural 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.¹; Peláez Viña, N.¹; Dunlop Borquez, D.²; Lorite Fuentes, I.¹; Cáceres Redondo, M.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; ²Servicio 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

antiepiléptico; 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 INFRECIENTE Y REVERSIBLE DE DETERIORO COGNITIVO

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

¹Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ²Servicio 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. Ingres a 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 paratiroidectomía superior derecha y hemitiroidectomía 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 hiperparatiroidismo primario y su buena evolución tras intervención quirúrgica. Hay muy pocos casos similares descritos en la literatura.

18957. TETRAPLEJIA 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.

Objetivos: El hematoma epidural espinal espontáneo (HEEE) es una causa infrecuente de mielopatía aguda. Se presenta un caso en el que una simple medida terapéutica influyó de manera determinante en su pronóstico.

Material y métodos: Mujer de 88 años, no anticoagulada, presenta hemiplejía izquierda aguda en domicilio, activándose código ictus extra-hospitalario. A su llegada a urgencias se objetiva progresión a tetraplejía flácida, con tendencia a la rotación cefálica derecha, cervicalgia e hipoestesia de predominio derecho, incluyendo región toracoabdominal. Pese a la ausencia de antecedente traumático, se procede a la inmovilización cervical mediante collarín hasta descartar fractura vertebral.

Resultados: TC cerebral y cervical sin datos agudos, únicamente osteofitos posteriores C5-C6 no estenosantes, descartándose fractura. Tras la inmovilización cervical y durante la realización de la TC, significativa mejoría espontánea, hasta casi completa resolución de la sintomatología motora. En la RM cervicodorsal urgente, se observa hematoma epidural agudo posterolateral izquierdo C2-C6 de 6 mm. Se deriva a centro neuroquirúrgico de referencia para laminectomía descompresiva y evacuación del hematoma urgente, con excelente evolución.

Conclusión: La HEEE debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la mielopatía aguda, también en ausencia de tratamiento anticoagulante. Su diagnóstico precoz mediante RM es esencial. En este caso, el hematoma posterolateral izquierdo y la rotación cefálica contralateral ocasionaron un estrangulamiento medular. La espectacular mejoría sintomatológica tras la reorientación cefálica mediante collarín resultó ser de forma fortuita; una medida simple pero determinante en el pronóstico, especialmente al no tener disponibilidad neuroquirúrgica en nuestro centro.

19813. EL CURIOSO CASO DE UNA DISFAGIA ESOFÁGICA AISLADA EN UN PACIENTE CON MIASTENIA GRAVIS

Bonelli Franco, Á.¹; Díaz González, M.²; Saldaña Díaz, A.¹; Martín Gil, L.³; Figueroa Arenas, M.³; Hu, S.²; Jiménez Galanes, S.⁴; Gómez Domínguez, A.⁵; Santos Sánchez de las Matas, L.¹; Landaeta Chinchilla, D.¹; Llera López, I.¹; Díez Barrio, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Rey Juan Carlos; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Infanta Elena; ³Servicio de Neurología. Hospital Infanta Elena; ⁴Servicio de Cirugía General. Hospital Infanta Elena; ⁵Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Infanta Elena.

Objetivos: La disfagia es un síntoma frecuente en los pacientes con *miastenia gravis* que, generalmente, suele ir asociado a otros síntomas bulbares. Presentamos el caso de una paciente que debutó con afagia aislada por afectación exclusiva de la motilidad esofágica.

Material y métodos: Caso clínico.

Resultados: Se trata de una mujer de 79 años que ingresó en neurología para estudio por disfagia aislada, progresiva, subaguda y con necesidad de colocación de sonda nasogástrica para administración de nutrición enteral. Durante el ingreso se realizó un amplio estudio que descartó alteración estructural: estudio de disfagia por ORL con video endoscopia que descartó afectación de la fase orofaríngea, TC body y gastroscopia. La resonancia magnética cerebral no mostró alteraciones. La manometría demostró hipotonía grave del esfínter esofágico superior y motilidad esofágica ineficaz, con afectación tanto de músculo liso como de músculo estriado. El estudio neurofisiológico, con estimulación repetitiva y jitter, mostró datos sugestivos de trastorno postsináptico de la unión neuromuscular. Los AChR fueron positivos. Se inició tratamiento con piridostigmina con excelente respuesta clínica, logrando la retirada de la SNG con reintroducción de dieta oral.

Conclusión: La disfagia aislada secundaria a motilidad esofágica ineficaz, como debut de una *miastenia gravis*, es inusual. Los mecanismos fisiopatológicos por los cuales coexiste afectación de la musculatura lisa esofágica no son bien conocidos. Es fundamental tener en cuenta esta posibilidad para poder realizar los estudios necesarios que corroboren el diagnóstico y administrar el tratamiento adecuado.

18931. LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA CON RECURRENCIA BLÁSTICA A NIVEL DEL SNC. A PROPÓSITO DE UN CASO

Pulido Martínez, E.; Gómez Dunlop, M.; Gómez-Porro Sánchez, P.; Escamilla Crespo, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: La leucemia mieloide crónica (LMC) es una neoplasia mieloproliferativa crónica con incidencia en población adulta por translocación genética t(9;22) del cromosoma Philadelphia (reordenamiento BCR/ABL). Los pacientes se encuentran asintomáticos durante largo tiempo tras el diagnóstico, si bien a lo largo de la enfermedad puede evolucionar a leucemia aguda (fase blástica). Presentamos un caso atípico de una mujer de 52 años diagnosticada en 2021 de LMC en tratamiento con imatinib con estabilidad clínica y analítica en controles.

Material y métodos: Acude a urgencias por cefalea opresiva de un mes de evolución, con empeoramiento progresivo y datos de alarma. A la exploración neurológica destacaba nistagmo *downbeat* junto con papiledema bilateral.

Resultados: Presentaba analítica de sangre normal, TC craneal con borramiento difuso de surcos cerebrales. En RM craneal, tortuosidad de los nervios ópticos y aumento de LCR alrededor, sugerente de HTIC. Finalmente se realiza PL, con presión de apertura de 50 cmHg, hiperproteínorraquia y recuento celular de 1685 (100% linfocitos), con serologías negativas. Se realiza citometría de flujo del LCR, con infiltración por blastos linfoides B y biopsia de médula ósea negativa. Se inició tratamiento quimioterápico sistémico e intratecal y PL evacuadoras, con mejoría de cefalea.

Conclusión: La crisis blástica del SNC es una entidad rara, sobre todo casos sin recidiva hematológica. Según revisiones, se considera que el imatinib, a pesar de ser el tratamiento de elección, no atraviesa BHE, lo que justificaría que la recaída de la enfermedad afecte solo al SNC. A pesar del tratamiento intensivo quimioterápico y trasplante alogénico de células madre, el pronóstico es reservado.

19734. MIOCARDIOPATÍA NO COMPACTADA Y RIESGO EMBÓLICO

Espinosa Trujillo, A.¹; Guijarro del Amo, M.²; Santamaría Montero, P.²; Pego Reigosa, R.²; Faiges Borrás, M.³; Esteve Belloch, P.¹; Zaragoza Brunet, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Lucus Augusti;

³Servicio de Cardiología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa.

Objetivos: La miocardiopatía no compactada (MNC) es una miocardiopatía infrecuente de base genética. La mayoría de los casos se manifiestan en forma de insuficiencia cardíaca, arritmias o eventos cardioembólicos. Presentamos dos pacientes con ictus de mecanismo cardioembólico y diagnóstico posterior de MNC.

Material y métodos: Caso 1: mujer de 42 años con antecedente de migraña con aura que consulta por disestesia en hemicuero izquierdo en relación con ictus isquémico cortical parietal derecho. Caso 2: mujer de 48 años con antecedente de carcinoma ductal infiltrante de mama tratado mediante cirugía, radioterapia y quimioterapia adyuvante con ictus en territorio de la arteria cerebelosa posteroinferior izquierda.

Resultados: Caso 1: el ecocardiograma transtorácico (ETT) mostró hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI) y trabeculación lateral. En la resonancia magnética (RNM) cardíaca se observó hipertrabeculación de segmentos apicales del VI en relación con MNC. Siendo el estudio genético positivo para la variante patogénica en homocigosis del gen SLC25A3. Caso 2: en ETT presenta disfunción ventricular moderada-grave de VI, hipertrabeculación apical y lateral. La RNM cardíaca confirma un VI dilatado con hipocinesia global y datos de MNC.

Conclusión: La MNC es una entidad heterogénea y puede presentarse de forma esporádica o familiar. El ecocardiograma es la técnica diagnóstica inicial de elección, mientras que la RMN permite una mejor caracterización tisular. Existe un riesgo tromboembólico significativo asociado con una tasa de eventos cerebrovasculares entre el 1 y 2%. En general, se debe considerar la anticoagulación en presencia de fibrilación auricular, disfunción del ventrículo izquierdo o antecedente de evento embólico.

18698. LA MANO DE WALLENBERG: TERMOANESTESIA AISLADA DE LA MANO POR INFARTO BULBAR LATERAL

Franco Rubio, L.; Rodríguez Albacete, N.; Abizanda Saro, P.; Aldaz Burgoa, A.; López Trashorras, L.; Cid Izquierdo, V.; Fernández Revuelta, A.; Marcos Dolado, A.; López Valdés, E.; Ginestal López, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El síndrome lacunar hemisensitivo puro es una manifestación común del infarto talámico, pero también puede ocurrir en el infarto del troncoencéfalo o parietal. Una pequeña lesión bulbar lateral podría producir alteración de la temperatura y dolor que afecta a cara ipsilateral y cuerpo contralateral. Sin embargo, nunca se ha descrito un caso que afecte solo a la mano.

Material y métodos: Un varón de 58 años, con antecedentes de diabetes e hipercolesterolemia no tratada, se presentó en urgencias porque al calentar un vaso de leche en el microondas lo notaba frío en su mano derecha. En la exploración encontramos hipoestesia térmica y algésica, afectando solo a la mano derecha, con vibración y función motora conservadas.

Resultados: En cuanto a la topografía, la primera sospecha fue afectación cervical, por lo que se solicitó una RMN de columna que fue normal. La RMN cerebral reveló una lesión en el bulbo lateral en difusión. También se vieron infartos lacunares crónicos subcorticales antiguos. Los estudios de trombofilia, autoinmunidad y serología fueron negativos. La ecografía doppler de troncos supraaórticos mostró ateromatosis difusa sin estenosis significativa. El electrocardiograma y la ecocardiografía fueron normales. Se prescribieron AAS y estatinas.

Conclusión: La termoanestesia aislada de la mano de causa vascular es inusual. Sin embargo, este caso sugiere que el déficit sensorial puro de la mano conlleva un amplio espectro de topográfico. Por tanto, se debe considerar un posible infarto bulbar ante un paciente con factores de riesgo vascular y con anestesia para dolor y temperatura en un miembro, debiéndose realizar una RMN.

18719. REVISIÓN DE ICTUS ISQUÉMICOS DE CAUSA INHABITUAL ASOCIADOS A MEMBRANAS CAROTÍDEAS EN 2022

Pérez Imbernón, J.; Reurich Gómez, N.; Martí Sánchez, M.; Zobarán Fernández de Larrinoa, A.; Alarcón Falces, A.; de Celis Font, I.; Julián Villaverde, F.; Marzo Sola, M.

Servicio de Neurología. Complejo Hospital San Pedro.

Objetivos: Revisión retrospectiva de los pacientes ingresados en nuestro hospital por ictus isquémicos con hallazgo en estudio vascular de membranas (webs) carotídeas ipsilaterales a la lesión sin otra causa más probable en estudio etiológico.

Material y métodos: Presentación de casos con imágenes y revisión de literatura.

Resultados: Paciente 1: varón de 57 años, no FRV ni tratamientos. PACI ACM izquierda con NIHSS = 4 (disfasia motora, disartria y facial). Tratamiento con fibrinólisis. AngioTC TSA web carotídeo en bifurcación-inicio carótida interna izquierda. Resto del estudio: monitorización, ecocardiograma, microburbujas, análisis básico y ESUS, sin alteraciones. Prevención secundaria con AAS y atorvastatina, con NIHSS 1 al alta. Revisión 3 meses: NIHSS = 0, mRS = 0. En angioTSA de control persiste el hallazgo. Paciente 2: mujer de 57 años, dislipemia y taba-

quismo. Angioedema hereditario, no tratamientos. PACI ACM izquierda con NIHSS = 6; disfasia motora con disartria y paresia faciobraquial. Tratamiento con fibrinólisis. AngioTC TSA web carotídeo: carótida común izquierda prebifurcación. Resto del estudio: monitorización, ecocardiograma, microburbujas, análisis básico y ESUS, sin alteraciones. Prevención secundaria con AAS y atorvastatina. NIHSS = 2 al alta. Revisión 3 meses: NIHSS = 0, mRS = 0. En angioTSA de control persiste hallazgo.

Conclusión: El web carotídeo es una forma atípica de displasia fibromuscular con potencial riesgo trombogénico y una causa infrecuente de ictus. Suele presentarse en mujeres de 40-60 años y no se relaciona con los factores de riesgo habituales. En angioTC se presenta como un septo dependiente de la pared carotídea con forma de indentación, frecuentemente en la bifurcación. Los diferenciales principales son la ateromatosis, la disección y la trombosis parcial. El tratamiento habitual es la antiagregación, realizándose endarterectomía en casos seleccionados.

18956. COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR EN SITUACIÓN DE EISENMENGER COMO FACTOR PREDISPONENTE DE FORMACIÓN DE ABSCESO CEREBRAL EN PACIENTE ADULTO

de la Cruz Fernández, N.¹; Barcenilla López, M.¹; Arribas Ballesteros, B.¹; González Antón, D.¹; Ruiz López, C.¹; Novillo López, M.¹; Contreras Peña, J.¹; González Ortega, G.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Móstoles.

Objetivos: El riesgo de formación de abscesos cerebrales puede verse incrementado por ciertas condiciones médicas, como las cardiopatías congénitas cianóticas.

Material y métodos: Se presenta el caso de un varón de 35 años, con comunicación interventricular no corregida, con *shunt* derecha-izquierda en situación de Eisenmenger. Acudió a Urgencias tras presentar dos episodios sugestivos de crisis epilépticas. Se realizó TC craneal, observándose una masa en lóbulo temporal derecho; dado el antecedente de cardiopatía congénita, se inició tratamiento antibiótico empírico. Finalmente, la RM cerebral fue compatible con absceso cerebral y el paciente fue trasladado para intervención quirúrgica. En la muestra obtenida tras la cirugía se aisló *Streptococcus milleri*.

Resultados: En la actualidad, la detección y reparación precoces de las cardiopatías congénitas han reducido sensiblemente el número de pacientes que llegan a situación de Eisenmenger. Sin embargo, en los pacientes que no han sido intervenidos y llegan a dicha situación, existe un riesgo aumentado de formación de abscesos cerebrales, debido al *shunt* derecha-izquierda que presentan. Más frecuentemente ocurrirá en la infancia, pero el aumento de la supervivencia de estos pacientes en los últimos años hace que podamos observarlo cada vez más en adultos. El manejo del absceso cerebral en estos pacientes será igual que en el resto de la población, pero debemos tener en cuenta que su riesgo quirúrgico es considerablemente mayor cuando decidamos el tratamiento más apropiado.

Conclusión: En pacientes con una lesión cerebral y antecedente de cardiopatía congénita cianótica debemos sospechar un posible absceso cerebral para poder así iniciar tratamiento de forma precoz.

19508. LA ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER Y SU ASOCIACIÓN A PATOLOGÍA AUTOINMUNE

Espinosa Trujillo, A.¹; Santamaría Montero, P.²; García Pazos, O.²; Brañas Fernández, F.²; Guijarro del Amo, M.²; Álvarez Fernández, L.²; Alonso Redondo, R.²; da Silva França, C.²; Pego Reigosa, R.²; Ramos Rua, L.²; Rodríguez Rodríguez, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Verge de la Cinta de Tortosa;

²Servicio de Neurología. Hospital Universitario Lucus Augusti.

Objetivos: La enfermedad de Erdheim-Chester (EEC) es una histiocitosis de células no Langerhans infrecuente. Se caracteriza por la infiltración de varios órganos y tejidos por histiocitos espumosos con una presentación clínica heterogénea. Presentamos el caso de una paciente que debutó con un cuadro neurológico.

Material y métodos: Mujer de 55 años valorada por clínica de inestabilidad de la marcha y disfagia de un año de evolución, además de xeroftalmia, aftas orales y Raynaud. En exploración presenta disartria y ataxia apendicular y de la marcha.

Resultados: La resonancia magnética cerebral mostró áreas hiperintensas con discreto realce de contraste en tronco cerebral y mielitis longitudinal extensa cervical. Se realizó el test de Schirmer y biopsia de glándula salival menor, cumpliendo criterios de la EULAR para un síndrome de Sjögren (SS). Se sospechó manifestación extraglandular y se trató con glucocorticoides a dosis altas. Mala evolución clínica y radiológica posterior con diabetes insípida asociada. Se realizó gammagrafía ósea con hipercaptación simétrica en diáfisis femoral y diáfisis metafisiaria tibial distal. La biopsia de lesión ósea fue compatible con EEC y se inició interferón alfa-pegilado con estabilidad clínica.

Conclusión: La EEC ha de contemplarse en el diagnóstico diferencial de cuadros neurológicos con neuroimagen de carácter inflamatoria refractaria a tratamiento inmunomodulador. La asociación a patología autoinmune es frecuente, hasta en el 12% de los casos. El descubrimiento en su patogénesis de mutaciones en la vía de la proteína quinasa activada por mitógenos (MAPK) ha permitido la utilización de terapias dirigidas, resultando primordial un diagnóstico precoz para el mejor abordaje de la patología.

18838. ICTUS EN PACIENTE JOVEN DE CAUSA EXTREMADAMENTE INHABITUAL

Villalonga Massutí, A.; Risueño Aparicio, M.; Ripoll Calafat, A.; Masjuan Llagostera, M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

Objetivos: El embolismo gaseoso cerebral (EGC), una causa infrecuente y potencialmente mortal de ictus isquémico, puede ocurrir de forma excepcional en pacientes con lesiones torácicas durante el vuelo. Describimos el caso de un EGC masivo durante un vuelo comercial en un paciente con una bulla broncogénica asintomática.

Material y métodos: Varón de cuarenta y cuatro años, sin antecedentes de interés, que presenta disnea, convulsiones tónico-clónicas generalizadas y disminución del nivel de consciencia de forma brusca durante un vuelo comercial de Nigeria a Jamaica, con escala a Londres.

Resultados: La TC cerebral muestra una burbuja de gas aislada a nivel frontal derecho. En la analítica destaca una elevación de troponinas y en el electrocardiograma una elevación del segmento ST en derivaciones laterales y anteriores. Se realizan una radiografía de tórax y una angioTC cerebral y torácica, detectando una bulla broncogénica gigante que ocupa la mayor parte del pulmón derecho, sin alteraciones vasculares mayores en el polígono de Willis. Se intenta drenar la bulla con resultados subóptimos, no pudiéndose trasladar al paciente a la cámara hiperbárica. La RM cerebral muestra cambios isquémicos extensos en el hemisferio derecho al día siguiente.

Conclusión: A pesar de su rareza, los equipos médicos involucrados en el manejo del ictus deben estar al tanto de esta etiología, dado su pobre pronóstico. En el caso de un EGC, debe descartarse una lesión pulmonar e, incluso en ausencia de gas intravascular cerebral, la producción de un ictus en el contexto de una bulla pulmonar debería generar sospechas sobre la existencia de un EGC.

19777. UN CULPABLE OCULTO: DEBUT DE UN TUMOR GINECOLÓGICO MALIGNO COMO INFARTOS CEREBRALES MULTITERRITORIALES

Rodríguez Albacete, N.; Aldaz Burgoa, A.; Abizanda Saro, P.; Franco Rubio, L.; López Trashorras, L.; Cid Izquierdo, V.; Gómez Escalonilla, C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: Ante un ictus agudo que se presenta con fiebre, especialmente con isquemia en múltiples territorios, la endocarditis es un diagnóstico que no puede olvidarse. Aunque mucho menos frecuente que la bacteriana, la endocarditis trombótica no bacteriana (ETNB) tiene también potencial embólico. Presentamos un caso de ETNB secundaria a neoplasia ginecológica que debutó con infartos cerebrales multiterritoriales.

Material y métodos: Mujer de 57 años, hipertensa, traída urgencias por afasia global de aparición brusca, paresia facial derecha y temperatura de 37,6 °C.

Resultados: Se realizan TC craneal basal y angioTC multifase que muestran lesiones hipodensas en regiones occipital y temporoparietal derechas y parietal izquierda, sin oclusiones vasculares. Se inicia antibioterapia empírica ante sospecha de endocarditis bacteriana. Un ecocardiograma transesofágico detecta vegetaciones en válvula mitral. Una vez superada la fase aguda del ictus, la paciente es trasladada a cardiología para finalizar el curso antibiótico. Un mes después, la paciente presenta nueva focalidad neurológica. En el nuevo TC craneal realizado se objetiva una lesión isquémica subaguda en hemisferio cerebeloso izquierdo. Dada la negatividad de los hemocultivos y la recidiva isquémica se plantea el diagnóstico de ETNB. En la búsqueda de neoplasias ocultas se detecta una masa ovárica compatible con adenocarcinoma. En los días posteriores, la paciente desarrolla sepsis grave por sobreinfección del tumor y fallece.

Conclusión: La endocarditis es una patología grave que puede debutar en forma de ictus agudo. El diagnóstico de la ETNB requiere una alta sospecha, puesto que se trata de una entidad infrecuente con mal pronóstico, dada su frecuente asociación con neoplasias en estadios avanzados.

19789. NEURITIS CRANEAL MÚLTIPLE COMO DEBUT DE UN SÍNDROME DE SJÖGREN

Riva Amarante, E.¹; Jiménez Huete, A.²; Pérez Parra, F.¹; Rodríguez López, A.¹; Franch Ubía, O.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Ruber Internacional; ²Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Objetivos: El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad inflamatoria crónica que puede cursar con afectación del sistema nervioso periférico. La neuropatía craneal múltiple aislada es infrecuente y puede preceder al síndrome seco.

Material y métodos: Descripción de un caso.

Resultados: Mujer de 86 años, sin antecedentes de interés, presenta un episodio de diplopía secundaria a paresia del VI par craneal izquierdo con resolución espontánea en 2 meses. A los 4 meses, dolor orbitario y diplopía de inicio subagudo. En la exploración presenta hipoestesia en V1 y paresia del VI pc, izquierdos. No clínica sistémica ni infecciosa. En los estudios destaca anti-DNA y ANA positivos, ENA y ECA negativos, RM craneal y estudio de LCR (citobioquímica y estudio microbiológico) normales y PET TC corporal sin alteraciones. Se recupera de forma espontánea en 3 meses y un mes después presenta nuevo brote con afectación sensitiva de V1 y paresia IV par derechos. Evaluada por oftalmología se objetiva ojo seco, sin síntomas asociados.

Tras inicio de tratamiento empírico con esteroides intravenosos con posterior pauta oral, la evolución es favorable. Una ecografía de parótidas fue normal y una biopsia de glándula salival fue informada como infiltrado inflamatorio crónico sugestivo de SS. Revisada a los 2 años, en tratamiento con hidroxiquina y esteroides, no ha presentado nuevos brotes.

Conclusión: El SS es causa inhabitual de multineuritis craneal aislada. Dado que los pacientes con frecuencia no refieren los síntomas del síndrome seco, la realización de una exploración oftalmológica (test de Schirmer) y una biopsia de glándula salival, ayudan a su diagnóstico.

19883. SIDEROSIS SUPERFICIAL DEBIDA A HIPOTENSIÓN ESPONTÁNEA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO POR FUGA A NIVEL MEDULAR. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Muñoz Martínez, C.; Padilla Martínez, J.; Lorenzo López, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Objetivos: La siderosis superficial (SS) se define como el depósito de hemosiderina debido a un sangrado crónico en las leptomeninges y capas subpiales del cerebro, nervios craneales y médula espinal. Entre las causas de la SS encontramos pseudomeningoceles, avulsiones del plexo braquial, divertículos menígeos y fugas de líquido cefalorraquídeo (LCR), quedando hasta un tercio sin diagnóstico etiológico. Nuestro objetivo es presentar un caso de SS debida a una fuga de LCR medular con evidencia en neuroimagen de una colección medular anterior.

Material y métodos: Descripción de un caso.

Resultados: Mujer de 48 años que debuta en 2004 con cefalea, mareo y acúfenos asociados a la bipedestación, junto a hallazgos en neuroimagen de engrosamiento paquimeníngeo. Queda asintomática con tratamiento conservador y se diagnostica de probable hipotensión espontánea de LCR. Acude a consulta en 2020 por la reaparición de los mismos síntomas en forma de episodios autolimitados en 2-10 días que recurren cada 4-8 meses con ausencia de síntomas entre episodios. En este contexto, se repite estudio de neuroimagen cerebral que evidencia una SS infratentorial. Tras esto, se amplía estudio con arteriografía que descarta malformaciones arteriovenosas y se completa el estudio de neuroimagen con resonancia magnética medular que muestra una imagen sugerente de colección de LCR a nivel anterior de médula dorsal D7-9, procediendo al diagnóstico etiológico de la SS, así como de la hipotensión de LCR.

Conclusión: La hipotensión de LCR por fugas de LCR medulares es una causa poco frecuente de SS. Por ello, resulta importante considerar esta etiología en pacientes con siderosis superficial idiopática.

19444. PATOLOGÍA DISINMUNE EN LA MENINGITIS CRIPTOCÓCICA: UNA SERIE DE 2 CASOS

Capdevila Lalmolda, J.¹; Saldaña Inda, I.¹; Capablo Liesa, J.¹; Tique Rojas, L.¹; Solana Hidalgo, P.²; Caballero Asensio, R.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Describir las características clínicas del síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (SIRI) de presentación retardada en la criptococosis cerebral y el raro síndrome PIIRS (*Cryptococcal postinfectious inflammatory response syndrome*) en un individuo inmunocompetente.

Material y métodos: Presentamos una serie de 2 casos clínicos que muestran las dos entidades comentadas.

Resultados: Caso 1. Mujer de 48 años sin antecedentes médicos conocidos que debuta con infección VIH estadio C3 y meningitis criptocócica. 7 meses tras inicio de antirretrovirales presenta cefalea con vómitos e inestabilidad. El análisis de LCR muestra repetidamente ausencia de crecimiento del patógeno. RM cerebral revela realce de estructuras

de fosa posterior y edemas de ganglios basales y cerebelo. Sospechando SIRI de presentación tardía, se inicia metilprednisolona 500 mg/24h durante 7 días seguido de prednisona 1 mg/kg v.o. Al 4º día la paciente se encuentra asintomática. Caso 2. Mujer de 27 años inmunocompetente. Presenta cefalea de 2 semanas de evolución. TC y RM muestran LOE temporal izquierda. Se aísla *C. neoformans* en sangre y LCR. La biopsia confirma un criptococoma. Tras tratamiento de inducción, se produce disminución del nivel de consciencia sin explicación aparente. Se plantea un PIIRS y se inicia dexametasona 16 mg/día con mejoría rápida de la paciente.

Conclusión: La meningitis criptocócica está relacionada con múltiples complicaciones inflamatorias relacionadas con disregulaciones del sistema inmune. Raramente pueden ocurrir en pacientes inmunocompetentes.

Neurología general P4

18674. EL COSMÉTICO QUE HIZO RUIDO EN LA RM CEREBRAL: UNA LECCIÓN PARA LA PRÁCTICA CLÍNICA

Escobar Segura, V.; Pérez Cabanillas, I.; Agirre Mujika, M.; Masjoan, M.; Villalonga, A.; Ripoll, A.; Pascual, M.; Uson Marín, M.

Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer.

Objetivos: Presentar un caso clínico de un artefacto en la resonancia magnética cerebral secundario a un cosmético que contenía metales y resaltar la importancia de los artefactos en la práctica clínica como factores de confusión en el proceso diagnóstico.

Material y métodos: Se describe el caso clínico de una mujer de 61 años con antecedentes de HTA e ictus isquémico en ACP derecha fibrinolizado en 2021 de causa indeterminada, que consultó por episodios de trastorno sensitivo motor hemicorporal derecho autolimitados. Se realizó exploración neurológica, TC craneal, EEG y doppler de troncos supraaórticos que fueron normales. Se completó el estudio con RM cerebral.

Resultados: La RM cerebral objetivó la presencia de artefactos ferromagnéticos en la superficie izquierda de la convexidad craneal que provocaron distorsión de la convexidad frontoparietal de dicho lado, principalmente en secuencia FLAIR. Tras una anamnesis cuidadosa se relacionó el artefacto con un cosmético en spray utilizado para cubrir las canas, el cual contenía titanio y habría causado la imagen. La paciente permaneció estable y asintomática, se dio el alta para control evolutivo.

Conclusión: Los cosméticos de uso frecuente pueden generar artefactos de susceptibilidad magnética en la RM cerebral, causando errores e interpretaciones incorrectas de los hallazgos radiológicos. Es esencial conocer los artefactos más comunes para interpretar correctamente los hallazgos radiológicos y considerar la posibilidad de artefactos relacionados con cosméticos en la anamnesis. Esta lección debe ser recordada en la práctica clínica para evitar confusiones y errores en el diagnóstico.

18712. TRATAMIENTO SINTOMÁTICO CON PERAMPANEL EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE TEMBLOR ORTOSTÁTICO RESISTENTE A OTROS TRATAMIENTOS

Gil Luque, S.; Madrigal Lkhoul, E.; Fernández Ramajo, C.; Delgado Bárcena, L.; Sancho Valderrama, B.; Gallego Prieto, M.; Flores, L.; Echavarría Íñiguez, A.; Gámez-Leyva Hernández, G.; Hernando Asensio, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos.

Objetivos: Se presenta a tres mujeres de 80 (A), 74 (B) y 81 años (C) con diagnóstico de temblor ortostático de 6, 4 y 16 meses de evolución respectivamente, sin otros antecedentes neurológicos de interés.