

vía arterial o intratecal puede producir embolismos aéreos o alterar la barrera hematoencefálica ocasionando una encefalopatía posterior.

Material y métodos: Descripción de caso clínico.

Resultados: Varón de 52 años con trastorno bipolar. Se realiza una nucleólisis con ozono en hernias C3-D1 y treinta minutos después presenta malestar, vómitos y ceguera. En la exploración muestra normotensión, taquipnea, taquicardia, inatención, disartria leve, pupilas isocóricas normorreactivas, fondo de ojo normal, nistagmo *downbeat* y ceguera cortical sin reflejo de amenaza ni nistagmo optocinético. La analítica es normal, incluyendo urea, CO₂, amonio y niveles de valproato y litio. Se realiza con urgencia un angioTC de arterias intracraeales que descarta alteraciones vasculares y una RMN craneal que presenta una discreta restricción de la difusión en hemicerebelo izquierdo. Se completa estudio de microburbujas con dúplex intracraeal y un video EEG de 24 horas que son anodinos. Se repite la RMN craneal tras 24 y 96 horas mostrando restricciones en difusión puntiformes en hemicerebelo izquierdo, hipocampo derecho y occipital izquierdas, por lo que se diagnostica de una encefalopatía por ozono con pequeños embolismos aéreos superpuestos. La evolución es excelente en 72 horas, presentando una agudeza visual normal, sin incidencias tras tres meses de seguimiento.

Conclusión: La encefalopatía por ozono predomina en el territorio posterior, con clínica visual y alteración de conciencia autolimitada en pocos días. La neuroimagen es normal o con pequeñas alteraciones, debiendo tener alto nivel de sospecha ante una nucleólisis reciente.

18707. NOCARDIOSIS MEDULAR Y CEREBRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Casajús García, A.; Bourdellah, I.; Jiménez Clopés, C.; Lozano García-Caro, L.; Urbanos Núñez, A.; Rubio Pérez, L.; Gordo Mañas, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Objetivos: *Nocardia* es un microorganismo causante de infecciones fundamentalmente en pacientes inmunodeprimidos, siendo la forma más frecuente la pulmonar; aunque también existen variantes cutáneas y diseminadas.

Material y métodos: Varón de 39 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por sintomatología respiratoria con imágenes radiológicas torácicas infecciosas/tumorales. Se realiza TC toraco-abdominal que revela múltiples nódulos pulmonares, así como broncoscopia con obtención de muestras sin datos de malignidad. Durante el ingreso el paciente presenta un cuadro de alteración esfinteriana, paraparesia, hipoestesia e hiperreflexia de MMII, por lo que se realiza RM de columna que revela una lesión captante a nivel D6. Se completa estudio con TC y RM craneal objetivándose múltiples lesiones con realce en anillo, así como nuevo TC toraco-abdominal que muestra un aumento significativo de algunos nódulos y desaparición de otros. Con sospecha de proceso infeccioso, se completa estudio microbiológico y eventualmente se logra aislamiento en muestra de esputo de *Nocardia*.

Resultados: Con diagnóstico de nocardiosis diseminada, se optimiza antibioterapia con cotrimoxazol, imipenem y amikacina y se mantiene corticoterapia. El paciente presenta buena evolución clínica con mejoría progresiva de las lesiones en SNC y de la sintomatología neurológica hasta lograr marcha autónoma, persistiendo únicamente incontinencia urinaria nocturna.

Conclusión: La nocardiosis con afectación de SNC representa el 10-30% de los casos de la infección. Es importante sospecharla incluso en pacientes inmunocompetentes (un tercio de los casos) al ser tratable y ser potencial causa de secuelas neurológicas relevantes. Un diagnóstico diferencial adecuado con una enfermedad neoplásica es mandatorio para evitar yatrogenia y lesiones irreversibles.

Neurología general P6

18786. NEUMONÍA POR *PNEUMOCYSTIS JIROVECII*, UNA COMPLICACIÓN DE LOS ANTICUERPOS ANTI-CD20

Sánchez Morales, L.; García Villar, E.; Martínez Fernández, I.; Restrepo Carvajal, L.; Cuénca Juan, F.; Ocaña Mora, B.; Torres López, L.; Rojas Bartolomé, L.; Andrés López, A.; Fernández Valiente, M.; Romero Sánchez, C.; del Valle Pérez, J.; Martínez Martín, A.; Alcahut Rodríguez, C.; Serrano Serrano, B.; Gracia Gil, J.; Segura Martín, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: La neumonía por *Pneumocystis jirovecii* (NPJ) es una complicación potencialmente mortal de los tratamientos inmunosupresores. El uso creciente de anticuerpos anti-CD20 en neurología nos enfrenta a un aumento en la incidencia de esta infección oportunista.

Material y métodos: Presentamos dos casos de NPJ en pacientes tratados con terapias anti-CD20.

Resultados: Mujer de 63 años en tratamiento con rituximab por vasculitis primaria del SNC. Tras la segunda dosis del fármaco, acude a urgencias por tos seca, fiebre y disnea. Se realiza radiografía de tórax en la que se aprecian infiltrados bilaterales. Posteriormente, tras lavado broncoalveolar se obtiene PCR positiva para *Pneumocystis jirovecii*. Se instaura tratamiento con cotrimoxazol con resolución de la neumonía. Hombre de 45 años con esclerosis múltiple secundaria progresiva y alto grado de discapacidad (EDSS 6,5) en tratamiento con ocrelizumab. Acude a urgencias por fiebre y tos con expectoración, objetivando en la radiografía de tórax un infiltrado en lóbulo inferior derecho. La sintomatología persiste a pesar del tratamiento con varios ciclos de antibiótico, por lo que ingresa en neumología. Se completa estudio con TC pulmonar donde se observa neumonía intersticial bilateral. Se realizan cultivos de esputo que resultan negativos y broncoscopia con PCR positiva para *Pneumocystis jirovecii*. Tras inicio de cotrimoxazol, el paciente mejora hasta la resolución.

Conclusión: La NPJ es una complicación infrecuente pero grave que debemos sospechar en pacientes tratados con anticuerpos anti-CD20. Al igual que en otras enfermedades autoinmunes, consideramos necesaria la profilaxis primaria con cotrimoxazol, al menos en los pacientes de mayor riesgo (edad avanzada, linfopenia, corticoterapia, etc.).

19487. NARCOLEPSIA Y AGREGACIÓN FAMILIAR: A PROPÓSITO DE UNA FAMILIA EN ALGÚN LUGAR DE LA MANCHA

González Manero, A.¹; Peinado Postigo, F.²; Cisneros Llanos, J.²; Calvo Alzola, M.²; Pacheco Jiménez, M.²; Velayos Galán, A.²; Botía Paniagua, E.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro y Hospital de Tomelloso; ²Servicio de Neurología. Hospital General La Mancha Centro.

Objetivos: La narcolepsia en una enfermedad generalmente esporádica, pero en un 10-15% de los casos se ha observado agregación familiar. Se relaciona con al menos dos genes implicados, uno relacionado con el complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) y otro independiente de este sistema HLA, pero con gran influencia de factores ambientales no genéticos.

Material y métodos: Analizamos una familia en que estaban afectados de narcolepsia tipo 1 un padre, dos de sus hijas y un hijo de cada una de ellas. Todos ellos originarios de Alcázar de San Juan. En el caso del padre el diagnóstico se demoró más de 20 años. En el caso de sus 2 hijas y de una de sus nietas, el diagnóstico se vio facilitado por el antecedente familiar. La otra nieta había sido diagnosticada en la infancia de TDAH y estaba en tratamiento con metilfenidato. El resto en trata-

miento con modafinilo y oxibato sódico, junto con planificaciones de siestas reparadoras durante el día acorde a sus actividades laborales y familiares, con buena respuesta.

Resultados: Las pruebas de neuroimagen de todos ellos resultaron dentro de los parámetros de la normalidad. Los estudios de PSG y MSLT fueron concluyentes y confirmatorios de la sospecha clínica. Estudio genético HLA-DQB1*06:02 positivo en todos (salvo el del padre, no disponible).

Conclusión: La narcolepsia en una enfermedad crónica, altamente incapacitante y limitante. Su diagnóstico incomprensiblemente a veces se dilata excesivamente en el tiempo. No son frecuentes los casos de agregación familiar en humanos. En el modelo canino sí están descritos con más frecuencia los casos genéticos.

19058. MULTINEUROPATHÍA CRANEAL. UN CASO DE DROGAS, TORSIONES Y SANGRE EN ORINA

Navarro Mocholí, E.; Pedrero Prieto, M.; Benlloch López, C.; Navarro Quevedo, S.; Jiménez Jiménez, J.; Sevilla Mantecón, M.; Espinosa Sansano, M.; Gorriiz Romero, D.; Sivera Mascaró, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Objetivos: Presentamos el caso de un varón de 49 años fumador e hipertenso, consumidor ocasional de cocaína y que realiza ejercicios de torsión cervical forzada.

Material y métodos: Consulta por cefalea hemicraneal izquierda de una semana de evolución con aparición de dificultad para pronunciar el fonema /r/. En la exploración inicial, parálisis del nervio hipogloso izquierdo. Durante el ingreso aparición de síndrome de Horner derecho y afectación del nervio glosofaríngeo ipsilateral.

Resultados: En eco-doppler, oclusión de la arteria carótida interna derecha intracraneal. En angioTC, disección de ambas carótidas internas en su segmento extracraneal. Un pequeño ictus agudo en corona radiada derecha en la RM. Se inicia anticoagulación. Indagando en sus antecedentes: microhematuria desde hace años, microalbuminuria recientemente, acúfenos con escotoma en 4.000 Hz. Su madre trasplantada renal. El resto de pruebas complementarias (autoinmunidad, LCR, ecografía renovesical, TC-TAP) fueron anodinas. Quedando pendiente el estudio genético del síndrome de Alport, su madre ha resultado portadora de mutación en COL4A4.

Conclusión: La disección simultánea de las arterias carótidas internas es extremadamente infrecuente. Entre las etiologías descritas encontramos consumo de cocaína y desencadenantes mecánicos. Sin encontrar en la mayoría una causa predisponente y asumiendo una posible vulnerabilidad de base, se ha secuenciado el exoma completo en pacientes con disección de arterias cervicocefálicas, encontrando asociación patológica con variantes genéticas del síndrome de Alport entre otras collagenopatías. Por tanto, debemos pensar en esta patología vascular en casos de multineuropatía craneal progresiva, ya que el efecto compresivo del hematoma mural puede ocasionar esta clínica.

18844. ICTUS SECUNDARIO A FENÓMENO VASCULÍTICO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ASPERGILOSIS CEREBRAL EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

Suárez Huelga, C.¹; Rico Santos, M.¹; López Peleteiro, A.¹; Calleja Puerta, S.¹; Díaz Castela, M.¹; Vargas Mendoza, A.¹; Criado Antón, Á.¹; Zunzunegui Arroyo, P.¹; Simal Antuña, M.¹; Lanero Santos, M.¹; Molina Gil, J.²; López López, B.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias;

²Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón.

Objetivos: La aspergilosis cerebral es una complicación grave de la aspergilosis invasiva que afecta a inmunodeprimidos con elevada morbilidad, sin embargo, en inmunocompetentes es una patología rara. Puede manifestarse como masas intracraneales, meningoencefalitis o complicaciones vasculares, siendo el pronóstico generalmente malo.

Material y métodos: Varón de 32 años con antecedentes consumo de tabaco y cocaína. Ingrera por hemiparesia y ataxia braquiorural izquierda de inicio ictal y progresiva.

Resultados: En RM cerebral presenta lesión en pedúnculo cerebral de recho hiperintensa en T2 que restringe en difusión, acompañada de edema vasogénico. Estudios cerebrovasculares y ecocardiograma-transesofágico normales. El análisis de LCR muestra hiperproteinorraquia (81 g/dL) con serologías víricas y cultivos negativos. Es alta como posible ictus secundario a consumo de cocaína por vasoespasmo. Reingreso precoz en 2 semanas por progresión de la hemiparesia. Una segunda RM muestra aparición de foco hemorrágico, aumento del edema y captación periférica de contraste. Estudio de LCR ampliado con PCR fungica detecta 215 copias de *Aspergillus*. Segunda PL muestra 43 leucocitos (99% linfocitos), 50 g/dL proteínas y nomoglucoorraquia con detección de 1000 copias de *Aspergillus*. Estudios ampliados de inmunodeficiencia y TC toraco-abdominal normales. Ante la sospecha de ictus secundario a fenómeno vasculítico por aspergilosis cerebral se trata con voriconazol y anfotericina B liposomal intravenoso 4 semanas y voriconazol oral 8 semanas, con estabilización del déficit y resolución del edema en RM postratamiento.

Conclusión: La aspergilosis cerebral es infrecuente en inmunocompetentes. Un sistema inmune preservado y la detección precoz pueden ser clave para facilitar una evolución favorable en una entidad que habitualmente tiene pronóstico infausto.

18824. CEFALEA EN TRUENO, ALTERACIONES VISUALES Y CUADRO CONFUSIONAL TRAS ADMINISTRACIÓN DE OZONO: REPORTE DE CASO

Estrada Palma, E.; Flores Flores, A.; Seró Ballesteros, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

Objetivos: Realizar un reporte de caso de paciente con sintomatología del sistema nervioso central tras administración de ozono.

Material y métodos: Mujer de 71 años con antecedentes médicos de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, con adecuado control metabólico, y enfermedad degenerativa articular de columna lumbar. Debutó con cuadro de instauración brusca de cefalea bifrontal en trueno de intensidad 10/10, náuseas y vómitos. Su cuadro clínico inició de forma súbita tras administración epidural de ozono, la cual se realizó en una clínica privada. Progresivamente, en el transcurso de las siguientes 12 horas, asoció torpeza de la mano derecha, desorientación y visión borrosa, por lo que consultó a urgencias. A la exploración neurológica se objetivó bradipsiquia, hemianopsia homónima izquierda y fuerza motora 4/5 en la mano derecha. Se realizó TAC craneal que descartó hemorragia subaracnoidea o neumoencéfalo tras intervención. Se realizó RM cerebral que mostró hiperintensidades en T2 FLAIR, sin restricción de la difusión, a nivel de giro precentral izquierdo e interior del surco occipital transverso derecho. Se ingresó para monitorización y tratamiento sintomático, con remisión completa de sintomatología en las siguientes 48 horas, al alta asintomática. Se realizó RM cerebral a los 21 días, con desaparición de las lesiones descritas.

Resultados: La paciente presentó un cuadro clínico y radiológico compatible con encefalopatía inducida por ozono (EIO).

Conclusión: Existen pocos reportes en la literatura sobre la EIO y el espectro de manifestaciones clínicas es variado. Esta entidad debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de cuadros neurológicos focales y administración reciente de ozono.

18920. NEUROPATÍA INFLAMATORIA TRIGEMINAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE INFECCIÓN POR VIRUS DE HERPES SIMPLE

Alonso Navarro, H.¹; Arroyo Solera, M.¹; Espada Rubio, S.¹; Ramírez Calderón, J.²; Martín Gómez, M.¹; Plaza Nieto, J.¹; Fernández Martín, A.²; Jiménez Jiménez, F.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital del Sureste; ²Servicio de Radiología. Hospital del Sureste.

Objetivos: Presentar una paciente con neuropatía inflamatoria trigeminal como primera manifestación de infección por virus de herpes simple.

Material y métodos: Mujer de 56 años con historia de alergia a pirazolonas, hipotiroidismo y asma, en tratamiento con levotiroxina, antihistamínicos y broncodilatadores. Acude al hospital por cuadro de cefalea hemicraneal izquierda de 8 días de evolución y parestesias en región malar, ala nasal y región supraciliar izquierda, con febrícula en los días previos. No presenta lesiones cutáneas. En exploración presenta hipoestesia táctil y algésica en los territorios referidos.

Resultados: TAC craneal fue normal. RM mostró área hiperintensa en T2/FLAIR en pedúnculo cerebeloso medio con extensión hacia la periferia de protuberancia izquierda, sin restricción de la difusión ni efecto de masa, con realce en zona de origen del V par izquierdo que se continúa por el segmento cisternal del mismo, el cual aparece engrosado, tras administración de contraste. Hemograma, estudio básico de coagulación y bioquímica sin alteraciones significativas. Marcadores tumorales negativos. Serología de virus neurotropos: IgG e IgM positivas para virus de herpes simple 1 + 2. LCR mostró ligera hiperproteínorraquia, con PCR negativa para dicho virus. Tras tratamiento con aciclovir 750 mg/8 horas, 14 días y prednisona 1g/día, 5 días, el cuadro clínico mejora notablemente y la RM de control mostró disminución marcada de la hiperintensidad de la señal y del engrosamiento y captación de contraste del trayecto pontino del V par izquierdo.

Conclusión: La neuropatía inflamatoria trigeminal asociada a infección por virus de herpes simple es infrecuente, más aún sin presencia previa de lesiones mucocutáneas.

19406. VASCULITIS SISTÉMICA ASOCIADA A ANCA-MPO E ICTUS MULTITERRITORIO

Muñoz García, M.¹; Seoane Fernández, D.¹; Sevillano Prieto, A.²; González Sánchez, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Nefrología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La afectación del SNC se presenta en las vasculitis sistémicas de pequeño vaso en un 5-15%.

Material y métodos: Descripción de un caso clínico de una vasculitis sistémica asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) frente a mieloperoxidasa (MPO) con afectación del SNC.

Resultados: Mujer de 83 años con dislipemia, enfermedad pulmonar intersticial ANCA-MPO+ y SAHS que presenta un cuadro de encefalopatía de 3 semanas de evolución. A la exploración presentaba fiebre y un síndrome confusional. En la analítica destacaban una creatinina de 3,18 mg/dl y PCR de 16,53 mg/dl. El estudio de orina, la radiografía torácica, la TC craneal y una punción lumbar fueron normales. Se realizó una biopsia renal compatible con vasculitis de vaso mediano y glomerulonefritis necrotizante con semilunas, pauciinmune. Se inició tratamiento con hemodiálisis, corticoides y rituximab. Asimismo, se realiza un EEG (normal) y una RMN craneal que reveló microinfartos agudos corticales y subcorticales bilaterales multiterritorio. Se realizó un estudio etiológico: holter ECG, ecocardiograma y angioTC sin hallazgos. La arteriografía no presentó hallazgos compatibles con vasculitis y una segunda RMN objetivó nuevas lesiones isquémicas agudas. A pesar de añadir ciclofosfamida, la paciente continuó empeorando y, tras complicarse con una infección respiratoria, falleció tras tres semanas de ingreso.

Conclusión: El estándar diagnóstico (arteriografía) de las vasculitis del SNC tiene una sensibilidad del 60% en comparación a estudio histológico. En nuestro caso proponemos que las lesiones isquémicas del SNC pueden deberse a daño vascular directo por vasculitis no objetivada o al estado proinflamatorio sistémico que puede favorecer un estado de hipercoagulabilidad en el SNC.

19437. ENCEFALITIS AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS ANTI-MA2 POSTERIOR A UN CUADRO DE ENCEFALITIS POR VIRUS HERPES SIMPLE TIPO 1: UNA RARA ASOCIACIÓN

Noroña Vásconez, E.; Ruiz Coelho, D.; del Moral Sahuquillo, B.; Cajape Mosquera, J.; Cheli Gracia, D.; Almeida Zurita, P.; Espinosa Rueda, J.; Jiménez Jara, E.; Arcila Salazar, D.; Antón Conejos, Á.; Reyes Perera, N.; Bellota Diago, E.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Describir a través de un caso clínico una rara asociación entre la encefalitis herpética y posterior complicación con una encefalitis autoinmune con positividad de anticuerpos anti-Ma2.

Material y métodos: Reporte de caso clínico.

Resultados: Varón de 71 años, sin alergias medicamentosas conocidas, independiente para las ABVD y sin antecedentes médicos de interés. Inicia con un cuadro febril, alteración del lenguaje, disminución del nivel de conciencia y crisis epilépticas de difícil control, por lo que se realiza punción lumbar (PL), donde se observa PCR positiva para virus herpes simple tipo 1 (VHS-1). Ingresa en la unidad de cuidados intensivos (UCI) para soporte respiratorio, sedación y tratamiento con aciclovir. A los 10 días se retira la sedación y se evidencia estado comatoso del paciente, por lo que se repite la PL, se inicia tratamiento inmunomodulador con corticoides y posteriormente plasmaféresis, con lo que mejora la situación neurológica. Se identifican unos anticuerpos anti-Ma2 y bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo y negativos en sangre, que se confirman con una tercera PL. Se completa el estudio de extensión en búsqueda de posible neoplasia oculta, que se descarta. Al alta persiste clínica de alteración en la fluencia del lenguaje y curso errático.

Conclusión: Las encefalitis herpéticas pueden progresar a encefalitis autoinmunes con anticuerpos predominantemente anti-NMDAR positivos. Por otro lado, las encefalitis autoinmunes con positividad de anticuerpos anti-Ma2 suelen asociarse a carcinoma seminomatoso testicular y neoplasias pulmonares. Reportamos hoy un caso raro de un paciente con encefalitis herpética que escalona al mencionado cuadro autoinmune.

19573. HALLAZGOS EN RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL ALTAMENTE SUGESTIVOS DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB 2 AÑOS ANTES DE LAS PRIMERAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA ENFERMEDAD: A PROPÓSITO DE UN CASO

Moreno García, S.¹; Ramírez Sánchez-Ajofrín, J.¹; Pérez Rangel, D.¹; Cereza Latre, M.²; González Fernández, Á.³; Bellido Cuéllar, S.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre;

³Servicio de Medicina. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Las prionopatías son enfermedades raras. La más frecuente es la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ). Aunque se han descrito algunos casos de anomalías en resonancia magnética (RM) craneal en estadios tempranos e incluso en fase asintomática en familiares de pacientes afectos de ECJ, se desconoce en qué momento pueden aparecer estas, siendo lo más habitual una RM normal en fases precoces. Describimos un caso particular de ECJ con anomalías en resonancia muy sugestivas de esta enfermedad 2 años antes de las primeras manifestaciones clínicas.

Material y métodos: Descripción de caso clínico.

Resultados: Mujer de 72 años valorada en agosto 2020 por migraña. Se realizó una RM craneal que mostró una restricción cortical en difusión afectando al margen posterior de hemisferios cerebrales y un realce giral cerebeloso derecho, sugestivo de ECJ. No tenía antecedentes familiares de demencia ni otros síntomas neurológicos. En los años posteriores se realizó seguimiento con resonancias y exploraciones cognitivas seriadas. Se mantuvo asintomática hasta agosto de 2022, cuan-

do presentó un cuadro rápidamente progresivo de demencia, rigidez e inestabilidad postural, alucinaciones visuales y mioclonías multifocales, con desenlace fatal en pocos meses. En el estudio realizado destacó una RM craneal con "restricción de la difusión en putámenes, caudados, tálamos y corteza parietal y occipital bilateral"; un EEG congruente y un análisis RT-QuIC positivo en concordancia con la sospecha de ECJ.

Conclusión: Aunque infrecuente, hay descritos casos con anomalías radiológicas sugestivas de ECJ en pacientes asintomáticos, lo que puede ser interesante para realizar un seguimiento para un diagnóstico precoz.

19868. SÍNDROME DE PARSONAGE-TURNER: UN RETO DIAGNÓSTICO

Sifre Peña, C.; Goyena Morata, O.; Fernández Soberón, S.; Barquín Toca, A.; Sustacha Zárraga, I.; Sánchez Menoyo, J.; Ruisánchez Nieva, A.

Servicio de Neurología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Objetivos: Reporte de un caso de síndrome de Parsonage-Turner (SPT) con presentación atípica en forma de insuficiencia respiratoria subaguda.

Material y métodos: Varón de 64 años con antecedente de macroglobulinemia de Waldenström en tratamiento con rituximab y bortezomib que ingresa en hematología por insuficiencia respiratoria en decúbito de instauración subaguda. Se descarta síndrome de hiperviscosidad pulmonar en TC torácico y tras realización de espirometría en decúbito-bipedestación se observan datos compatibles con enfermedad neuromuscular diafragmática, por lo que se consulta con neurología. A la exploración presenta desaturación en decúbito y balance muscular 4/5 del deltoides izquierdo.

Resultados: Pletismografía compatible con parálisis diafragmática y el electromiograma describe afectación del plexo braquial superior izquierdo. LCR con estudio bioquímico, microbiológico y citológico sin alteraciones. Al revisar evolutivos previos, refiere dolor intenso en región escapular el mes anterior al ingreso, coincidiendo con una elevación de carga viral de citomegalovirus (CMV) en analítica solicitada por hematología. La clínica de dolor escapular, posterior ortopnea y lesión del plexo braquial orienta a un probable SPT con afectación frénica. Durante el ingreso se inicia ventilación mecánica no invasiva con BIPAP nocturna y es dado de alta con rehabilitación respiratoria ambulatoria.

Conclusión: La parálisis del diafragma es una forma de presentación atípica del SPT, encontrando algunos casos descritos en la bibliografía. Asimismo, a pesar de que la mayoría de los casos son idiopáticos, se han identificado cuadros secundarios a infecciones víricas y entre ellas al CMV, como es el caso presentado.

19174. PAQUIMENINGITIS DIFUSA POR SÍNDROME VEXAS: CASO CLÍNICO

Abad Inchaurondo, I.¹; Espinosa García, J.¹; Riba Pagès, N.¹; Palou Campmol, M.²; Granados Maturano, A.²; Esteve Valverde, E.²; Piernas Pontanilla, S.³; Prenafeta Moreno, M.⁴; Ribera Perpiña, G.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Sabadell; ²Medicina Interna. Hospital de Sabadell; ³Servicio de Hematología. Hospital de Sabadell; ⁴Servicio de Radiología. Hospital de Sabadell.

Objetivos: El síndrome VEXAS es una enfermedad autoinflamatoria descrita recientemente, causada por una mutación somática en el gen UBA1 de precursores hematopoyéticos. La sintomatología característica suele ser fiebre recurrente, artritis, pericondritis y lesiones dermatológicas asociada a elevación de reactantes de fase aguda. Pueden presentar tanto afectación del sistema nervioso central como periférico.

Material y métodos: Presentamos el caso de un paciente con paquimeningitis difusa por síndrome VEXAS.

Resultados: Paciente de 72 años con antecedentes de enfermedad tromboembólica de repetición y síndrome melodisplásico, en seguimiento por medicina interna por episodios de fiebre y poliartritis con estudio de autoinmunidad y PET/TC negativo. Acude por fiebre matinal diaria con artralgias y disfagia progresiva, con pérdida de 20 kg en el último año. A la exploración se objetiva condritis en orejas, artritis en ambas manos, disfonía, disfagia y debilidad de predominio proximal en extremidades superiores. Analíticamente destaca elevación de reactantes de fase aguda con estudio de autoinmunidad y serologías negativas. Se completa estudio con una RM craneal con hallazgo de paquimeningitis difusa y EMG compatible con polineuropatía sensitivomotora leve. Se realiza aspirado de médula ósea con presencia de vacuolas en serie eritroide y mieloide. Ante la fiebre recurrente, artritis, paquimeningitis y vacuolas intracelulares en médula ósea se solicita estudio genético de UBA1 que resulta positivo, compatible con síndrome VEXAS. Se inicia tratamiento con corticoterapia y posteriormente ruxolitinib.

Conclusión: Las enfermedades autoinflamatorias son entidades infrecuentes que pueden cursar con sintomatología neurológica. Deben sospecharse ante fiebres de origen desconocido y manifestaciones sistémicas habiendo descartado la etiología infecciosa, neoplásica y autoinmune.

19464. MENINGITIS ASÉPTICA EN CONTEXTO DE FIEBRE BOTONOSA MEDITERRÁNEA GRAVE. UN DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR ENTRE LAS MENINGITIS LINFOCITARIAS EN ZONAS ENDÉMICAS COMO ESPAÑA

Alcalá Ramírez del Puerto, J.¹; Ribacoba Diaz, C.¹; Hidalgo Valverde, B.¹; Cid Izquierdo, V.¹; Lara González, M.¹; Maruri Pérez, A.¹; Abizanda Saro, P.¹; Urbano, M.²; Muñoz Gómez, A.²; Gajate García, V.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Unidad de Enfermedades Infecciosas. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: La fiebre botonosa mediterránea (FBM) es una enfermedad infecciosa causada por la bacteria *Rickettsia conorii*, transmitida por la garrapata *Rhipicephalus sanguineus*, endémica en la cuenca mediterránea, con una incidencia en España de 0,36/100.000. De curso generalmente leve, puede tener complicaciones graves en el 10% de los pacientes, habiéndose descrito varios casos con afectación neurológica, de elevada morbilidad sin tratamiento adecuado.

Material y métodos: Describimos un caso de una meningitis aséptica en el contexto de un episodio confirmado de FBM atendido en nuestro centro.

Resultados: Se trata de un hombre de 61 años procedente de medio rural en contacto con perros que consulta por cuadro de una semana consistente en fiebre, artromialgias, dolor abdominal e intensa cefalea. En la exploración se observó una lesión costrosa de coloración negra en cuello, exantema maculopapular incluyendo palmas y plantas e intensos signos de irritación meníngea. En la analítica destaca PCR de 270 mg/L y elevación de transaminasas. El análisis del LCR mostró 27 células (100% linfocitos) y 112 proteínas, sin consumo de glucosa. El LCR resultó aséptico, incluyendo la PCR de virus. Ante la sospecha de meningitis aséptica en el seno de FBM (mancha negra, exantema, afectación sistémica grave y hepatitis) se inició tratamiento con doxiciclina 100 mg/12 horas, con recuperación completa en una semana. Dos semanas después se confirmó la sospecha siendo positivos los anticuerpos IgM contra *R. conorii*.

Conclusión: A pesar de su baja incidencia, hay que considerar el diagnóstico de FBM en pacientes con meningitis aséptica, presencia de lesiones cutáneas compatibles y procedentes de áreas endémicas.

19615. ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-NMDAR: EXPERIENCIA DE UNA SERIE DE CASOS

Iglesias i Cels, C.¹; Bernabeu Follana, ¹; Pizá Bonafé, J.¹; Corujo Suárez, M.¹; Torres Ruiz, G.¹; Juliá Beníque, R.²; Rubí Sureda, S.³; Miravet Fuster, E.⁴; Córdoba Borras, E.⁴; Grimalt Calatayud, M.⁴; Carmona Belda, M.⁴; Barceló Artigues, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta; ²Servicio de Inmunología. Hospital Son Dureta; ³Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Son Dureta; ⁴Servicio de Neuropediatria. Hospital Son Dureta.

Objetivos: La encefalitis anti-NMDAR tiene un amplio espectro clínico, lo que implica un reto diagnóstico y a veces un retraso en el inicio del tratamiento. La mayoría tiene una respuesta favorable al tratamiento.

Material y métodos: Análisis observacional retrospectivo de las características clínicas y la evolución de 8 pacientes diagnosticados de encefalitis anti-NMDAR desde el año 2010-2023.

Resultados: Se trata de 8 pacientes, 5 varones (3 pediátricos) y 3 mujeres adultas, edades entre 3 a 64 años. Un paciente estaba trasplantado renal, otra padecía enfermedad de Crohn, psoriasis y alopecia. En el 62,5% la manifestación inicial fueron crisis epilépticas. El 87,5% asoció clínica psiquiátrica. Todos los casos pediátricos presentaron alteración del movimiento. El 62,5% precisó UCI. En un caso se encontraron alteraciones compatibles en la RM craneal, siendo el 87,5% restante sin hallazgos. En aquellos pacientes a los que se les realizó PET-TC (37,5%) este resultó patológico. El EEG mostró alteraciones en el 75% de los casos. El LCR mostró pleocitosis linfocítica como hallazgo más frecuente, siendo patológico en 87,5%. En dos pacientes se hallaron BOC IgG. La práctica totalidad de pacientes recibieron corticoterapia y/o inmunoglobulinas endovenosas. El 50% precisó tratamiento de segunda línea (RTX, CFM). El tiempo desde el inicio de síntomas al inicio del tratamiento fue muy variable. La mayoría (75%) evolucionaron favorablemente (mRS < 2, seguimiento entre 0,5 a 13 años). No hubo ninguna recaída. En una paciente se detectó un teratoma ovárico que fue intervenido.

Conclusión: Es importante reconocer y tratar de forma precoz dicha entidad, ya que la mayoría responden favorablemente al tratamiento.

19494. DOCTORA: ¿POR QUÉ EL BAILE DOMINA MI CARA?

González Manero, A.¹; Peinado Postigo, F.²; Pacheco Jiménez, M.²; Huertas Arroyo, R.²; Cisneros Llanos, J.²; Villa Rodríguez, D.³; Botía Paniagua, E.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro y Hospital de Tomelloso; ²Servicio de Neurología. Hospital General La Mancha Centro; ³Medicina de familia. Hospital General La Mancha Centro.

Objetivos: El síndrome de Arlequín es un trastorno autonómico excepcional. Aunque la mayoría de los casos son idiopáticos, es preciso descartar lesión a nivel de las 3 neuronas que componen la cadena simpática cervical, como pueden ser la disección carotídea, bocio tóxico, tumores de mediastino superior y otros tumores, siringomielia, esclerosis múltiple o iatrogenia por procesos invasivos, entre otros. En ocasiones se asocia a síndrome de Adie, síndrome de Ross o síndrome de Horner.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 38 años, migrañosa con historia de 4 años de evolución de episodios de ausencia de sudoración y palidez en hemicara izquierda, con rubefacción e hidrohidrosis contralaterales, desencadenados en clases de baile o cuando salía a bailar. Exploración general, neurológica y oftalmológica anodinas. RM cerebral y cervical, dúplex TSA y DTC, TC torácico-plexo braquial y analítica incluyendo perfil disminuye y anticuerpos onconeuronales, sin alteraciones.

Resultados: Se concluyó su naturaleza idiopática y no subsidiaria de tratamiento. El diagnóstico es eminentemente clínico. Se ha observado mayor preponderancia en pacientes con migraña o con cefaleas en racimos. El diagnóstico diferencial incluye también crisis epilépticas autonómicas y disautonomías asociadas a cefaleas.

Conclusión: A pesar de su carácter benigno en la mayoría de los casos, resulta sumamente molesta para el paciente y un reto diagnóstico y de filiación para el clínico. El proceso diagnóstico al enfrentarse a este cuadro debe orientarse inicialmente a la búsqueda de una posible lesión orgánica. En los casos idiopáticos, es esencial reforzar en el paciente la idea de la naturaleza benigna del problema.

Neurología general P7

18819. LEUCODISTROFIA CON ESFEROIDES AXONALES Y GLÍA PIGMENTADA DEL ADULTO: DESCRIPCIÓN DE NUEVA VARIANTE PROBABLEMENTE PATOGENICA

Romero Sánchez, C.¹; Sopelana Garay, D.¹; Feria Vilar, I.¹; Rojas Bartolomé, L.¹; Palazón García, E.¹; Grande Martín, A.²; Sánchez Larsen, Á.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; ²Servicio de Neurofisiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: La leucodistrofia con esferoides axonales y glía pigmentada del adulto (LEGA) es una enfermedad autosómica dominante por mutación en gen CSF1R con un fenotipo complejo y es considerada una rara causa de deterioro cognitivo en edades medias.

Material y métodos: Mujer de 53 años, sin antecedentes familiares, en seguimiento por epilepsia focal frontal izquierda criptogénica desde 2019 con varios ingresos por estatus epiléptico. Asociaba trastorno conductual y fallos nominativos previo al diagnóstico de epilepsia. En sucesivas visitas a lo largo de 3 años se hizo evidente un deterioro neurológico progresivo, con parkinsonismo bilateral sin respuesta a levodopa y demencia multidominio con dependencia para todas las actividades de la vida diaria.

Resultados: En RM presentaba llamativa atrofia cerebral global progresiva y lesiones de sustancia blanca frontal subcortical y periventricular. El estudio de autoinmunidad y LCR fue normal, descartando otras causas de demencia adquirida (ausencia de anticuerpos antineuronales, biomarcadores tau/beta-amiloide no indicativos de enfermedad de Alzheimer). Se detectó elevación de proteína 14-3-3, con RT-QuIC negativa para priones. En DAT-SCAN destacaba afectación putaminal bilateral. Se solicitó exoma clínicamente dirigido que mostró en gen CSF1R (LEGA) una variante en heterocigosis c.1961C>A;p.(Thr654Asn), deletérea y probablemente patogénica, no descrita previamente pero cuyas características genotípicas son similares a otras conocidas en este gen (cambio de sentido en dominio tirosinquinasa).

Conclusión: La asociación entre demencia, epilepsia y parkinsonismo con leucoencefalopatía debe hacer sospechar LEGA. Se presenta una variante en heterocigosis probablemente patogénica no descrita hasta ahora en gen CSF1R c.1961C>A;p.(Thr654Asn).

19898. GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS: ABORDAJE DIAGNÓSTICO DESDE LA MONONEURITIS MÚLTIPLE

Huimann, P.; Alba Alcántara, L.; Barrios Álamo, C.; Hernán Gómez, R.; Gómez Dunlop, M.; Zaballa Pérez, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.