

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

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

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Son Dureta; <sup>2</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Son Dureta; <sup>3</sup>Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Son Dureta; <sup>4</sup>Servicio 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.<sup>1</sup>; Peinado Postigo, F.<sup>2</sup>; Pacheco Jiménez, M.<sup>2</sup>; Huertas Arroyo, R.<sup>2</sup>; Cisneros Llanos, J.<sup>2</sup>; Villa Rodríguez, D.<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>Medicina 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.<sup>1</sup>; Sopelana Garay, D.<sup>1</sup>; Feria Vilar, I.<sup>1</sup>; Rojas Bartolomé, L.<sup>1</sup>; Palazón García, E.<sup>1</sup>; Grande Martín, A.<sup>2</sup>; Sánchez Larsen, Á.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; <sup>2</sup>Servicio 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.*

**Objetivos:** Exponer el recorrido diagnóstico de la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA) a partir de una mononeuritis múltiple.

**Material y métodos:** Varón de 74 años que consulta en enero de 2023 por parestesias y debilidad en ambas manos y pie derecho. La exploración neurológica revela afectación sensitivo-motora de ambos nervios cubitales y del peroneo común izquierdo. Analíticamente destaca leve elevación de reactantes de fase eosinofilia importante ( $> 7.000/\mu\text{L}$ ,  $> 44\%$ ), con estudio inmunológico y serológico anodino. El LCR no muestra signos de inflamación, infección o células malignas. La EMG confirma polineuropatía sensitivo-motora, asimétrica axonal y distal compatible con mononeuritis múltiple. En anamnesis, datos de tóxica crónica de larga evolución y antecedentes de alergia a metales, lo que condujo a amplificación de estudio neumológico intrahospitalario, diagnosticándose asma eosinofílica con aumento de grosor bronquial en TC. Se solicitó valoración otorrinolaringológica, debido a episodios recurrentes de sinusitis, y se diagnostican pólipos nasales y sinusitis crónica. En conjunto con el equipo médico de enfermedades autoinmunes se realizó biopsia del nervio sural, evidenciándose vasculitis de pequeños vasos.

**Resultados:** La combinación de mononeuritis múltiple, vasculitis de pequeño vaso, eosinofilia sanguínea, junto al asma y los pólipos nasales confirma el diagnóstico de GEPA según criterios de ACR.

**Conclusión:** Este caso resalta la importancia de un enfoque multidisciplinario para abordar un síndrome neurológico con una etiología altamente variable. Asimismo, se enfatiza la necesidad de sospechar la presencia de GEPA en pacientes con mononeuritis múltiple, especialmente si presentan síntomas respiratorios y eosinofilia. El diagnóstico precoz permitió iniciar un tratamiento inmunosupresor profiláctico temprano evitando complicaciones multiorgánicas significativas.

#### 19481. AFECTACIÓN CEREBELOSA ASOCIADA A SÍNDROME DE SJÖGREN, A PROPÓSITO DE UN CASO

Olea Rodríguez, P.<sup>1</sup>; Quesada López, M.<sup>1</sup>; Cabo Zabala, L.<sup>2</sup>; Carrasco Pardo, E.<sup>2</sup>; Martínez Salmerón, M.<sup>1</sup>; Guevara Sánchez, E.<sup>1</sup>; Ruiz Franco, M.<sup>1</sup>; Milán Pinilla, R.<sup>1</sup>; Blanco Ruiz, M.<sup>1</sup>; Guardado Santervás, P.<sup>3</sup>; Muñoz Fernández, C.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas;

<sup>2</sup>Servicio de Inmunología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas;

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen Macarena.

**Objetivos:** Descripción de un caso y revisión de la afectación cerebelosa en síndrome de Sjögren (SS) sistémico.

**Material y métodos:** Paciente de 59 años con cuadro cerebeloso subagudo de 8 meses de evolución, de inicio con disartria escándida y cuadro vertiginoso, evolucionando a dismetría grave de cuatro extremidades con disfagia, disartria y alteración del seguimiento sacádico ocular. Como antecedentes personales a destacar cáncer de mama y SS sistémico. En el tratamiento del cáncer de mama se utilizaron diversos quimioterápicos que provocaron polineuropatía periférica axonal.

**Resultados:** Los anticuerpos antineuronales fueron negativos y la PET-TC normal. En el estudio del suero se detectaron anticuerpos anti-Ro52(SSA) y anti-La(SSB) y en el líquido cefalorraquídeo (LCR) solamente se detectaron anticuerpos anti-Ro52(SSA). En RM sucesivas se evidenció atrofia cerebelosa progresiva. Se decidió tratamiento con inmunoglobulinas periódicas, con estabilización clínica. Revisamos la literatura buscando casos de afectación cerebelosa asociada a SS describiéndose una serie de 14 casos de ataxia y síndrome de Sjögren. De esos 14 pacientes, se encontraron signos cerebelosos en 5/14, mostrando 4 de ellos atrofia cerebelosa en imagen. La respuesta a tratamiento inmunosupresor (corticoterapia, rituximab, inmunoglobulinas, etc.) en todos fue variable. En el artículo original, se observó que la afectación cerebelosa estaba relacionada con la presencia de anticuerpos anti-Ro(SSA) y no de anti-La(SSB), como ocurrió con nuestra paciente.

**Conclusión:** La afectación cerebelosa asociada a SS es una afectación rara. Los anticuerpos anti-Ro(SSA) están relacionados con la afectación cerebelosa más que los anti-La(SSB).

#### 18846. ESTIMACIÓN DEL RIESGO DE ENFERMEDAD (PENETRANCIA) DE LA AMILOIDOSIS HEREDITARIA POR TRANSTIRETINA (ATTR) EN PORTADORES DE LA MUTACIÓN VAL30MET EN MALLORCA

Ripoll Calafat, A.<sup>1</sup>; Pascual Ferrer, M.<sup>1</sup>; Usón Martín, M.<sup>1</sup>; Villalonga Massutí, A.<sup>1</sup>; Cisneros-Barroso, E.<sup>2</sup>; Gorram, F.<sup>3</sup>; Ribot Sanso, M.<sup>2</sup>; Alarcon, F.<sup>4</sup>; Nuel, G.<sup>5</sup>; González-Moreno, J.<sup>2</sup>; Rodríguez, A.<sup>2</sup>; Hernández-Rodríguez, J.<sup>6</sup>; Amengual, E.<sup>7</sup>; Martínez, I.<sup>8</sup>; Ripoll-Vera, T.<sup>9</sup>; Losada-López, I.<sup>2</sup>; Heine-Suñer, D.<sup>8</sup>; Plante-Bordeneuve, V.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Son Llátzer; <sup>2</sup>Medicina Interna. Hospital Son Llátzer; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Henri Mondor University Hospital; <sup>4</sup>Laboratory MAP5. Paris University; <sup>5</sup>Department of Probability and Statistics. Sorbonne University; <sup>6</sup>Health Research Institute of the Balearic Islands (IdISBa); <sup>7</sup>Health Research Institute of the Balearic Islands (IdISBa); <sup>8</sup>Diagnóstico Molecular y Genética Clínica. Complejo Asistencial Son Espases; <sup>9</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Son Llátzer.

**Objetivos:** La amiloidosis por transtirretina (ATTR) es una enfermedad genética con una gran heterogeneidad fenotípica y penetrancia variable. En Mallorca, la mutación del gen V30M (ATTRV30M) es la variante más frecuente. El propósito del estudio es estimar el riesgo de padecer la enfermedad en una muestra de familias mallorquinas.

**Material y métodos:** Se recogieron datos de familias con la mutación V30M en seguimiento en nuestro hospital desde 2002 hasta 2018. El riesgo de enfermedad entre los portadores de la mutación se estimó mediante estimación de supervivencia no paramétrica. También se analizaron los factores potencialmente involucrados en la expresión de la enfermedad, como son el sexo y el progenitor de origen (transmisión paterna o materna).

**Resultados:** Se incluyeron un total de 48 familias heterocigotas ATTR-V30M (147 pacientes afectados y 123 portadores asintomáticos). La media de edad de inicio fue de 50 ( $\pm 16$ ) años, con un amplio rango y gran variabilidad incluso dentro de la misma familia (presentación temprana y tardío en el 40% de ellas). La penetrancia aumentó progresivamente del 6% a los 30 años al 75% a los 90 años. A diferencia de otras poblaciones europeas, observamos un riesgo similar tanto para hombres como para mujeres, tampoco observamos diferencias de riesgo según el progenitor de origen.

**Conclusión:** En este estudio, que evaluó la penetrancia relacionada con la edad de la mutación V30M en Mallorca, no se observó ningún efecto del sexo o del progenitor de origen. Estos hallazgos serán útiles para mejorar el manejo y seguimiento de los portadores.

#### 18985. EVALUACIÓN DE LA DISFUCIÓN AUTONÓMICA POR SUDOSCAN® EN PACIENTES CON AMILOIDOSIS POR TRANSTIRETINA VARIANTE (ATTRV)

Pascual Ferrer, M.<sup>1</sup>; Escobar Segura, D.<sup>1</sup>; Masjoan Llagostera, M.<sup>1</sup>; Villalonga Massutí, A.<sup>1</sup>; Ripoll Calafat, A.<sup>1</sup>; Losada López, I.<sup>2</sup>; Cisneros Barroso, E.<sup>2</sup>; Moreno Moraleda, E.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Son Llátzer; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Son Llátzer.

**Objetivos:** La amiloidosis por transtirretina variante (ATTRv) puede producir una neuropatía axonal sensitivo-motora y autonómica. La cuantificación objetiva de la función sudomotora podría resultar esencial en el diagnóstico precoz e inicio temprano del tratamiento. Nuestro objetivo es evaluar el valor diagnóstico del Sudoscan, una nueva prueba sudomotora en ATTRv.

**Material y métodos:** Se compararon 159 portadores de una mutación en el gen de la TTR divididos en asintomáticos (107) y sintomáticos

(52), con 40 controles sanos. Se analizó la conductancia electroquímica de la piel (ESC) en pies y manos en todos los sujetos mediante Sudoscan.

**Resultados:** ESC fue significativamente menor en los sujetos ATTRv sintomáticos en pies cuando se comparó con portadores asintomáticos y con controles (40 vs. 78 y 40 vs. 81, ambos  $p < 0,0001$ ) y en manos (53 vs. 69 y 53 vs. 74, ambos  $p < 0,0001$ ). ESC en pies  $< 70,5 \mu\text{S}$  tuvo una sensibilidad de 89,7% y una especificidad de 84,6% para distinguir portadores asintomáticos de pacientes sintomáticos.

**Conclusión:** La determinación de ESC mediante Sudoscan es una técnica rápida, no invasiva y fácilmente reproducible capaz de discriminar sujetos ATTRv sintomáticos de sujetos asintomáticos y controles, con una sensibilidad y especificidad buenas.

#### 19340. CRISIS EPILEPTICA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE UNA ENDOCARDITIS INFECCIOSA

del Moral Sahuquillo, B.; Cajape Mosquera, J.; Noroña Vásconez, E.; Ruiz Coelho, D.; Almeida Zurita, P.; Cheli Gracia, D.; Espinosa Rueda, J.; Jiménez Jara, E.; Tejero Juste, C.

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.*

**Objetivos:** La endocarditis infecciosa (EI) es una patología que afecta al endocardio y a las válvulas cardíacas, creando una destrucción del tejido que puede llegar a ser mortal si no se trata a tiempo. Presentamos un raro caso en el que una crisis epiléptica fue la primera manifestación clínica de una endocarditis en un paciente sin otros signos o síntomas sistémicos.

**Material y métodos:** Presentación de un caso clínico.

**Resultados:** Varón de 56 años que acude a urgencias por 2 episodios de afasia expresiva de menos de 10 minutos de duración, sin otra focalidad neurológica. En la exploración sistémica se detecta un soplo sistólico de nueva aparición. Se realiza TAC craneal urgente donde se objetiva una asimetría de surcos del hemisferio izquierdo. Durante el ingreso realiza pico febril de hasta 38,5 °C. Se sacan hemocultivos resultando positivos a *Streptococcus mitis*. Se completa estudio con RM y angioTC donde se observa pseudoaneurisma micótico, por lo que se emboliza para evitar complicaciones de cara a la intervención cardíaca urgente que precisaba por insuficiencia aórtica grave.

**Conclusión:** Hasta un 20-40% de los pacientes con EI presentan alguna complicación neurológica a lo largo de su evolución, siendo estas las complicaciones extracardiacas más frecuentes. Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variadas, pero hay que pensar en ella siempre que se asocie sintomatología neurológica con clínica sistémica, ya que realizar un diagnóstico precoz mejorará el pronóstico del paciente al poder administrar el tratamiento oportuno en el menor tiempo posible.

#### 19726. STROKE MIMIC POR HIPOMAGNESEMIA GRAVE: SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Cabañas Engenios, G.; Moreno López, C.; Mena García, N.; Campos Jiménez, M.; Pastor González, R.; de Felipe Mimbrera, A.; Vera Lechuga, R.; Chico García, J.; García Barragán, N.; Buisán Catevilla, F.

*Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal.*

**Objetivos:** Los stroke mimic suponen el 30-50% de las sospechas iniciales de ictus. Una de las causas menos estudiadas es la hipomagnesemia, que puede cursar con gran variedad de alteraciones neurológicas incluyendo déficits focales. El objetivo de este estudio es describir nuestra experiencia en casos de focalidad neurológica aguda producida por hipomagnesemia.

**Material y métodos:** Serie de casos de pacientes atendidos en nuestro centro con focalidad neurológica aguda entre octubre de 2017 y mayo de 2023 en los que, tras un estudio completo, se atribuyó el cuadro a un déficit grave de magnesio.

**Resultados:** Se incluyeron 7 pacientes (28,6% mujeres) con edades comprendidas entre los 56 y 86 años. Tres de los pacientes presentaron cuadros hemisféricos completos, dos un síndrome vestibular agudo, uno se manifestó con un síndrome cerebeloso agudo y uno presentó un cuadro brusco de mioclonías distales y opsoclonus. En todos ellos los niveles de magnesio fueron menores de 0,8 mg/dL en el momento de aparición de la clínica. Tras descartar otras posibles etiologías, en todos los pacientes se inició la reposición de magnesio vía parenteral, desapareciendo por completo la clínica a 24-48 horas en todos los casos.

**Conclusión:** La hipomagnesemia grave puede cursar con déficits neurológicos agudos que simulen un ictus. Nuestra experiencia, junto con la literatura ya existente, refuerza la necesidad de incluir la determinación de los niveles de magnesio en el protocolo básico de los déficits neurológicos agudos.

#### 19361. CEFALEA TRIGÉMINO-AUTONÓMICA COMO PRESENTACIÓN INHABITUAL DE MENINGITIS POR VIRUS DE VARICELA-ZÓSTER

Gil Luque, S.; Echavarría Íñiguez, A.; Madrigal Lkhou, E.; Fernández Ramajo, C.; Delgado Bárcena, L.; Sancho Valderrama, B.; Gallego Prieto, M.; Flores, L.; Hernando Asensio, A.; García Martín, N.; Iglesias Santa Polonia, F.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Burgos.*

**Objetivos:** Varón de 50 años. Exfumador, bebedor moderado, hipertensión arterial y dislipemia. Sin antecedentes personales ni familiares de cefalea ni otras patologías neurológicas. Acude a urgencias por cuadro de 5 días de evolución de cefalea hemicraneal derecha localizada en región V1 que, si bien al inicio era leve y continua, en el momento de la anamnesis se presentaba en episodios diarios de 2-3 horas de duración de intensidad 8/10.

**Material y métodos:** A la exploración presenta eritema en región V1-V2 derecha hasta línea media, ptosis e hiperemia conjuntival ipsilaterales, lagrimeo y rinorreya, sin otros hallazgos de interés. Presenta cierta inquietud psicomotriz. No asocia náuseas ni vómitos. Ante la sospecha de una cefalea trigémino-autonómica (fenotipo similar a cefalea en racimos) se pautó oxígeno al 100% y se inyectó sumatriptán subcutáneo, asociando además corticoides. Al no presentar mejoría, se realizó bloqueo de ambos nervios occipitales mayores, con escasa eficacia.

**Resultados:** Ingresa para control del dolor incoercible con terapias habituales, realizándose una TC, sin hallazgos patológicos, y añadiéndose tratamiento con verapamilo. Al reexplorar al paciente, se objetiva una vesícula en V1 derecha, no visualizada previamente, coincidiendo además con febrícula de hasta 37,6 °C. Se realiza en ese momento punción lumbar, mejorando considerablemente la cefalea, con una presión de salida de 26 cmH<sub>2</sub>O, citobioquímica normal y positividad para virus varicela-zóster (VVZ). Se inició tratamiento con aciclovir intravenoso con buena evolución posterior.

**Conclusión:** Si bien hay descritos casos de cefaleas trigémino-autonómicas secundarias a meningoencefalitis por VVZ, su presentación como cefalea en racimos no está apenas documentada.

#### 18785. NO TODOS LOS DÉFICIT DE TIAMINA SON ALCOHÓLICOS: LA IMPORTANCIA DE SOSPECHAR A TIEMPO LA ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE Y EL BERIBERI

Guerrero Carmona, N.; Velamazán Delgado, G.; Rodríguez Sánchez, C.; Jiménez Ureña, K.; Fernández Moreno, C.

*Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.*

**Objetivos:** Descripción de un caso de tetraparesia progresiva que podría haberse prevenido.

**Material y métodos:** Mujer de 38 años con déficit intelectual, que en contexto de síndrome depresivo presentó encamamiento y negativa a

la ingesta durante varias semanas, desarrollando cuadro de bradipsiquia, bradilalia y debilidad generalizada. Tras un mes de ingreso persistiendo negativa a la ingesta, desarrolló progresivamente oftalmoparesia compleja con nistagmo patológico, parestesias ascendentes hasta raíz de miembros, debilidad generalizada que progresó hasta tetraparesia fláccida arrefléxica y encefalopatía graves.

**Resultados:** Analíticamente se identificaron leucopenia y anemia de origen carencial por déficit de vitamina B12 y ácido fólico. Los estudios de extensión, autoinmunidad, antigangliósidos, coagulación, serología, marcadores tumorales, ecocardiograma, RM cerebral/columna cervical y del LCR (incluyéndose BOC y onconeuronales) fueron normales. El ENG-EMG identificó una polineuropatía mixta sensitivo-motora de predominio axonal grave. Dado el aporte nutricional insuficiente mantenido, junto al cuadro descrito, se sospechó un síndrome de Wernicke-Korsakoff junto a un beriberi seco. Los niveles de tiamina (B1) fueron patológicos (1,8; normal 3,5-9,9), confirmándose nuestra sospecha clínica. Se inició suplementación vitamínica intensiva con mejoría clínica incompleta: recuperación de encefalopatía y oculomotores, persistiendo tetraparesia de menor gravedad.

**Conclusión:** La tiamina, vitamina hidrosoluble absorbida en intestino delgado, tiene una vida media de 10-20 días, precisando un aporte continuado. Su déficit provoca dos fenotipos clínicos diferentes potencialmente graves: el síndrome de Wernicke-Korsakoff y el beriberi, siendo su combinación una entidad rara en nuestro medio, prevenible con la adecuada suplementación vitamínica en caso de malabsorción o malnutrición, precisando su rápida identificación para minimizar posibles secuelas.

#### 19241. ICTUS JUVENIL DE CAUSA MUY INFRECUENTE: ENFERMEDAD DE RENDU-OSLER-WEBER

Polanco Fernández, M.; Martín Gurpegui, J.; Vázquez Higuera, J.; Palacio Portilla, E.; Valera Barrero, A.; Loza Palacios, R.; Gangas Baranquero, L.; Infante Ceberio, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** La telangiectasia hemorrágica hereditaria (HHT) es una enfermedad genética rara caracterizada por la formación de telangiectasias y malformaciones arteriovenosas (MAV). Estas MAV son más frecuentes a nivel pulmonar y pueden ser causa de ictus por un mecanismo de embolismo paradójico, pudiendo aparecer hasta en un 10%. Presentamos el caso de ictus juvenil secundario a esta patología.

**Material y métodos:** Mujer de 26 años que comienza de forma brusca con debilidad de extremidades derechas y afasia. Se traslada como código ictus (1h evolución) objetivándose una clínica de TACI izquierdo (NIHSS: 19). Sin informadores, su historia clínica refleja un antecedente materno de HHT-2. La paciente presenta una mutación patogénica en el gen ALK-1 sin manifestaciones clínicas asociadas.

**Resultados:** La TC multimodal muestra un trombo en M2, ASPECTS 9 y mismatch significativo. Se realiza trombectomía mecánica (TICI 2c). En el ETT se constata un shunt derecha-izquierda informado como FOP. Tras realizar la ecografía doppler TSA y TC, donde se demuestra paso de burbujas 10'' tras la administración de ssf agitado, se revisan las imágenes del ETT y se aprecia una entrada de burbujas desde la pared lateral de la aurícula izquierda, lo que apoya la sospecha de fistula-pulmonar. El angioTC torácico muestra dos MAVs pulmonares que son tratadas mediante embolización. No se objetiva paso de burbujas en el doppler transcraneal postratamiento.

**Conclusión:** La HHT es una causa muy infrecuente de ictus juvenil causada por embolismos paradójicos asociados a MAV pulmonares. La historia familiar y la constatación de un shunt derecha-izquierda son claves para sospechar el diagnóstico.

#### 19139. MIELITIS LONGITUDINALMENTE EXTENSA (MLE): UN SÍNDROME CON DISTINTAS ETIOLOGÍAS. A PROPÓSITO DE TRES CASOS

Nieto Palomares, M.; Gómez Ramírez, P.; Martín Sobrino, I.; García Maruenda, A.; Quirós Illán, L.; Hernández González, A.; del Real Francia, M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

**Objetivos:** La MLE (afectación de más de 3 niveles vertebrales) requiere un amplio diagnóstico diferencial. Asocia consecuencias clínicas catastróficas sin un adecuado abordaje diagnóstico-terapéutico. Presentamos tres casos de etiología inhabitual.

**Material y métodos:** Caso 1: mujer de 46 años, antecedente de carcinoma ductal infiltrante de mama, presenta debilidad subaguda de miembros inferiores. Caso 2: varón de 60 años con polineuropatía diabética y paraparesia asimétrica crónica, con empeoramiento agudo, nivel sensitivo D8 y globo vesical. Caso 3: varón de 20 años con paraparesia fluctuante crónica. A los 40 años debilidad brusca en miembro inferior izquierdo y nivel sensitivo D10.

**Resultados:** La resonancia magnética (RM) medular mostró en todos los casos MLE con diferentes características. Caso 1: lesiones puntiformes C2-D12 con edema D7 hasta cono medular y captación lineal de contraste. Caso 2: engrosamiento y aumento de señal desde D8 hasta cono medular con vacíos de señal a nivel dorsal. Caso 3: múltiples áreas hiperintensas confluentes en cordón medular con tenue captación de contraste en su longitud; LCR con bandas oligoclonales IgG e IgM, anticuerpos anti-MOG y anti-NMO negativos. Diagnósticos respectivos: metástasis intramedulares, fistula arteriovenosa dural espinal y esclerosis múltiple primaria progresiva.

**Conclusión:** Frecuentemente asociamos la MLE al espectro de neuro-mielitis óptica incluso en pacientes antiacuaporina negativos, pero debemos considerar otras causas, correlacionando características clínicas (velocidad inicio, curso, datos adicionales) y resto de pruebas complementarias. Antecedentes como neuritis óptica, exacerbación de debilidad con el ejercicio y enfermedad tumoral orientarán el diagnóstico. La respuesta a esteroides puede hacer sospechar una etiología determinada (empeoramiento sintomático en fistulas arteriovenosas o mejoría en enfermedades autoinmunes).

#### 19111. ENCEFALITIS AGUDA POR VIRUS DEL HERPES TIPO 7 EN PACIENTES INMUNOCOMPETENTES: UNA SERIE DE CASOS

Cardona Reyes, D.; Martín Santana, I.; Pérez Navarro, L.; Fernández Pérez, L.; Hernández Concepción, A.; Ruano Hernández, A.; Amela Peris, R.; Pinar Sedeño, G.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil.

**Objetivos:** El herpesvirus humano tipo 7 (HHV-7) es un virus que infecta a los humanos durante la infancia, produciendo infecciones leves o asintomáticas, y permanece latente de por vida. Normalmente su reactivación se asocia a estados de inmunosupresión, aunque existen casos de infecciones graves en adultos inmunocompetentes. Estudiar la presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de la encefalitis por VHH-7 en nuestro medio.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con serología positiva en LCR para VHH-7 entre mayo 2020 y diciembre 2022.

**Resultados:** Presentamos a cuatro pacientes, todos varones e inmunocompetentes, de entre 15 y 56 años, que consultaron por alteración conductual o crisis tras cuadro febril en las semanas previas. En los cuatro se objetivó pleocitosis linfocitaria con serología para VHH-7

positiva en LCR. Solo en el caso del varón de 15 años, la RMN cerebral mostró hiperintensidad en FLAIR a nivel de ganglios basales de forma bilateral. Se inició tratamiento con aciclovir empíricamente. Una vez se obtuvieron las PCR, solo se mantuvo tratamiento con ganciclovir en el adolescente. En tres de los cuatro casos los pacientes se fueron de alta asintomáticos, mientras que en el caso del joven persistió un leve déficit de memoria operativa.

**Conclusión:** A pesar de su infrecuencia, es importante tener en cuenta el VHH-7 como causa de encefalitis en pacientes inmunocompetentes, ya que su tratamiento específico y precoz es crucial para un mejor pronóstico. Según la literatura, el tratamiento antiviral solo se indica en casos graves, siendo el más indicado el foscarnet.

#### 19679. SERIE DE CASOS DE NMOSD Y MOGAD: DIFERENCIAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICAS

del Moral Sahuquillo, B.; Cajape Mosquera, J.; Noroña Vásquez, E.; Ruiz Coelho, D.; Almeida Zurita, P.; Cheli Gracia, D.; Espinosa Rueda, J.; Jiménez Jara, E.; Garcés Redondo, M.

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.*

**Objetivos:** El trastorno del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD) y la enfermedad asociada a anticuerpos antiglicoproteína de la mielina de los oligodendrocitos (MOGAD) son dos enfermedades con ciertas semejanzas, pero encontramos diferencias clínico-evolutivas en la práctica clínica.

**Material y métodos:** Descripción de la serie de 10 pacientes en seguimiento en la unidad de enfermedades desmielinizantes de nuestro hospital.

**Resultados:** Pacientes NMOSD: n = 6, mujer 83,3%, edad inicio 37,8 (15-58). Clínica inicial: 50% mielitis, 33,3% neuritis óptica, 16,7% tronco. Recidivas 33% pacientes, media brotes 1 (1-2). Tratamiento: 66,7% azatioprina, 33,3% rituximab. Positivización anticuerpos 16,7%. MOGAD: n = 4, mujer 50%, edad de inicio 34 (12-56). Clínica inicial: 75% neuritis óptica, 25% mielitis. Recidiva brote 100% (75% neuritis óptica), media brotes 3,25 (2-7). Tratamiento: 50% azatioprina, 25% rituximab + inmunglobulinas, 25% sin tratamiento. Negativización anticuerpos 25%.

**Conclusión:** Más de un 80% de los pacientes con NMOSD son mujeres, con una edad de inicio media de casi 40 años (37,8), en cambio la edad de inicio se reduce a 34 años en pacientes con MOGAD y con igualdad distribución de sexo hombre-mujer. En cuanto a la clínica inicial, un 50% de los pacientes con NMOSD debutaron con mielitis, mientras que el 75% de pacientes MOGAD presentaron neuritis óptica con una media de brotes muy superior con respecto a los pacientes con NMOSD. Queremos destacar la presencia de recidivas en el 100% de pacientes MOGAD, esencialmente en forma de neuritis óptica, así como la negativización de anticuerpos en un 25% de dichos pacientes.

## Neurooftalmología P

#### 19275. RELACIÓN ENTRE EDSS Y OCT EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE RECURRENTE REMITENTE CUANDO LA EDSS ES MENOR O IGUAL A 4.0

López Méndez, P.<sup>1</sup>; Guedes Guedes, I.<sup>2</sup>; Hervás García, M.<sup>1</sup>; Pinar Sedeño, G.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; <sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

**Objetivos:** La tomografía de coherencia óptica (OCT) nos permite obtener información sobre el sistema nervioso central en los pacientes con esclerosis múltiple (EM). Pretendemos averiguar si existe relación

entre el grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) medida por OCT y la Expanded Disability Status Scale (EDSS) en pacientes con puntuación ≤ 4,0.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de pacientes adultos con EM recurrente-remitente con máximo 5 años desde el debut, sin episodios previos de neuritis óptica, valorados en consulta monográfica entre octubre 2022 y abril 2023. Entre la EDSS y la OCT hubo un periodo menor a un mes.

**Resultados:** Se incluyen 50 pacientes (76% mujeres) con una edad media de  $36 \pm 11$  años y una EDSS mediana de 1,0. Los valores de grosor medio de CFNR por cuadrantes fue:  $133,8 \pm 19,7 \mu\text{m}$  para el superior,  $138,9 \pm 21,4 \mu\text{m}$  para el inferior,  $82,9 \pm 16,6 \mu\text{m}$  para el nasal y  $66,6 \pm 12,4 \mu\text{m}$  para el temporal. Si tomamos el grosor total de la CFNR obtenemos  $105,4 \pm 13,3 \mu\text{m}$ . No existe relación estadísticamente significativa entre los valores de grosor de la CFNR medida por cuadrantes con la puntuación de la escala EDSS. Sin embargo, si dividimos la muestra en  $\text{EDSS} \leq 1,0$  y  $\text{EDSS} > 1$ , si obtenemos que hay diferencias en el grosor medio de la CFNR entre un grupo y otro.

**Conclusión:** El grosor de la CFNR no muestra relación estadísticamente significativa con la discapacidad medida por EDSS en pacientes con  $\text{EDSS} \leq 4,0$ . Sin embargo, sí hay diferencias entre pacientes si los separamos según la EDSS mediana.

#### 18802. SÍNDROME DE EFUSIÓN CILIOCOROIDEO BILATERAL POR TOPIRAMATO

Guedes Guedes, I.<sup>1</sup>; López Méndez, P.<sup>2</sup>; González Hernández, A.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

**Objetivos:** Explicar los efectos oculares del topiramato y cómo evidenciar las modificaciones de la anatomía ocular que produce el fármaco mediante exploración con tomografía de coherencia óptica (OCT).

**Material y métodos:** Se monitorizan los cambios que se producen en el cuerpo ciliar y segmento anterior haciendo uso de la OCT espectral.

**Resultados:** Paciente varón de 35 años en tratamiento con 50 mg de topiramato, que consulta por disminución de agudeza visual (AV) y dolor ocular. La AV es de 0,2. La presión intraocular (PIO) de 65 mmHg. En la OCT se objetiva edema del cuerpo ciliar, con desplazamiento anterior del diafragma irido-crystaliniano, miopización y cierre angular. Es diagnosticado de síndrome de efusión cilio-coroido por topiramato y se pautan 500 mililitros de manitol-20%, colirios hipotensores (timolol + brimonidina) y ciclopéjico, constatándose disminución del edema corneal, PIO de 27 mmHg y mejoría del edema ciliar. El paciente continúa en tratamiento domiciliario con colirios de timolol, brimonidina, ciclopéjico y dexametasona. En los controles se objetiva mejoría de AV (llegando a 1,0 en 72 horas), disminución de la PIO y desaparición del edema ciliar en la OCT.

**Conclusión:** El síndrome de efusión cilio-coroido se ha descrito como una reacción idiosincrásica y poco frecuente (8 casos en la literatura). El fármaco produce aumento de prostaglandinas que desencadenan edema del cuerpo ciliar, desplazamiento anterior del diafragma irido-crystaliniano y miopización. Las iridotomías y la Pilocarpina no son útiles. Por ello, ante un paciente en tratamiento con topiramato y con sintomatología ocular es necesaria valoración oftalmológica para descartar las múltiples complicaciones que pueden ser derivadas de esta medicación.

#### 18665. SÍNDROME DEL ÁPEX ORBITARIO EN PACIENTE DE EDAD AVANZADA

Moreno Navarro, L.<sup>1</sup>; Corona García, D.<sup>1</sup>; Farrerons Llopis, M.<sup>1</sup>; Lobato Martínez, E.<sup>2</sup>; Inzunza Noack, J.<sup>3</sup>; Menor Vila, V.<sup>4</sup>; Gómez