

cefalea y pérdida de agudeza visual en ojo derecho. A los 3 días, también la presenta en el ojo izquierdo, por lo que acude a urgencias. Exploración oftalmológica: agudeza visual ojo derecho 0.4, ojo izquierdo 0.6. Fondo de ojo: edema de papila bilateral con desprendimientos serosos a lo largo de todo el polo posterior. Tomografía de coherencia óptica (OCT) mácula: desprendimiento bacilar con desprendimiento neurosensorial. OCT nervio óptico: edema bilateral. Angiografía con fluoresceína: cielo estrellado con focos de coriorretinitis y edema de papila. Exploración neurológica normal. LCR: 211 leucocitos (93% mononucleados); glucosa 57 (83); proteínas 60. PCR neurotropos positiva a título bajo para EBV. Serologías y resto de analítica normal. RM órbitas: alteración de señal en la coroides de ambos globos oculares. **Resultados:** Cuadro compatible con enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada tipo I, con meningitis linfocitaria. Tratamiento con metilprednisolona IV, posteriormente prednisona oral y micofenolato de mofetilo. 3 meses más tarde: recuperación agudeza visual. Fondo de ojo + OCT de ambos ojos: mejoría de edema de papila, resolución de fluido subretiniano, persisten fluido intrarretiniano en capas intermedias de ambos ojos.

**Conclusión:** Este síndrome es una panuveítis granulomatosa bilateral y difusa que cursa con desprendimiento de retina seroso. Puede acompañarse de afectación del SNC, alteraciones dermatológicas y auditivas. Etiología y prevalencias desconocidas. Tiene unos criterios diagnósticos bien establecidos. El tratamiento de elección son los glucocorticoides sistémicos, pero en casos refractarios se suele usar tratamiento inmunosupresor, como en nuestro caso.

#### 18675. FÍSTULA ARTERIOVENOSA DURAL EN LA FISURA ORBITARIA SUPERIOR: UNA CONDICIÓN QUE PUEDE IMITAR UNA FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA

Farrerons Llopert, M.; Moreno Navarro, L.; Gómez López, T.; Vaamonde Esteban, Y.; Aledo Sala, C.; Ros Arlanzón, P.; Mahiques Ochoa, P.; Warnken Miralles, M.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.

**Objetivos:** La fistula arteriovenosa dural (FAVD) es una anomalía vascular intracraneal que implica una comunicación directa entre una arteria meníngea y una vena. Su localización a nivel de la fisura orbitaria superior es inusual y puede cursar con manifestaciones oftalmológicas de forma similar a la fistula carótido-cavernosa (FCC). Presentamos un caso de *frozen globe* secundario a una FAVD entre el tronco inferolateral de la arteria carótida interna y la vena oftálmica superior.

**Material y métodos:** Varón de 51 años sin antecedentes de traumatismo previo que consulta por diplopía progresiva, dolor y quemosis conjuntival en ojo derecho. En la exploración destaca proptosis, quemosis conjuntival, ptosis y limitación global de los movimientos del ojo derecho.

**Resultados:** La analítica de sangre, autoinmunidad tiroidea y Ac. anti-receptor de acetilcolina normales. La RM cerebral objetiva dilatación de la vena oftálmica derecha y la angiografía por sustracción digital (ASD) confirma una FAVD entre el tronco inferolateral de la arteria carótida interna y la vena oftálmica superior. Se decide tratamiento endovascular mediante cateterismo venoso y embolización con *coils*, con evolución posterior favorable.

**Conclusión:** Varón de 51 años con cuadro de oftalmoplejía completa dolorosa secundaria a una FAVD entre el tronco inferolateral y la vena oftálmica superior. Con este caso clínico creemos relevante resaltar que la DSA es la prueba diagnóstica gold standard de las FAVD y que resulta esencial para planificar de la estrategia terapéutica. Es importante distinguir esta entidad de las FCC ya que el abordaje endovascular utilizado en ambas es diferente.

#### 19756. OFTALMOPATÍA TIROIDEA: PAPEL DEL SELENIO EN ESTADIOS LEVES O INICIALES: A PROPÓSITO DE UN CASO

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

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

**Objetivos:** La oftalmopatía tiroidea (OT) es una manifestación común de la enfermedad tiroidea autoinmune. Puede ser infiltrativa o no infiltrativa y sus manifestaciones clínicas son variables en función de la gravedad, originando desde síntomas leves hasta trastornos oculares graves.

**Material y métodos:** Varón de 44 años que comienza con síntomas oculares consistentes en sensación de arenilla y cuerpo extraño en ojo derecho y meses después consulta por ptosis palpebral derecha.

**Resultados:** En exploración neurológica se observa ptosis derecha, parésia completa para la aducción de ojo izquierdo y paresia parcial para la abducción de ojo izquierdo. La RMN cerebral y de órbitas es normal. El análisis de LCR es normal y el estudio neurofisiológico mediante estimulación repetitiva no muestra alteraciones. Las analíticas son normales a excepción de niveles elevados de anticuerpos anti-TPO (239 U/mL) y anti receptor de TSH (TSI) (3,67 UI/L) con función tiroidea normal. Es valorado por Endocrinología que con sospecha de OT inicia selenio con mejoría progresiva y desaparición de la sintomatología.

**Conclusión:** La OT puede suponer un desafío diagnóstico debido a la gran variabilidad en su expresión clínica, incluyendo desde pequeñas alteraciones anatómicas que rozan la variabilidad interindividual hasta grandes afecciones que precisan un tratamiento agresivo. Este hecho sumado a que no existe necesariamente un desarrollo paralelo entre la tirotoxicosis y la oftalmopatía siendo el eutiroïdismo un estado frecuente en estos pacientes, dificultan el diagnóstico. En estadios iniciales se ha observado una remisión espontánea de los síntomas. Algunos autores defienden el papel terapéutico del selenio en OT leve debido a su efecto antioxidante.

#### Neurooncología P1

##### 19812. ENCEFALITIS POR ANTICUERPOS ANTI-IGLON5. ESCUCHANDO AL HIPOTÁLAMO

González Sarmiento, R.<sup>1</sup>; Gutiérrez Sancerni, B.<sup>2</sup>; Estebas Armas, C.<sup>1</sup>; Gaig, C.<sup>3</sup>; Martínez Marín, R.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** En las necropsias de pacientes con encefalitis por anticuerpos anti-IgLON5 en las primeras etapas de la enfermedad se ha encontrado tejido inflamatorio localizado en el hipotálamo. Prestar atención a síntomas y hallazgos de esta afección podría ser clave para el diagnóstico temprano de esta enfermedad, que se beneficia importante mente de un tratamiento precoz.

**Material y métodos:** Se describe el caso de un paciente con encefalitis por anticuerpos anti IgLON5, con especial atención a la presentación clínica, hallazgos analíticos iniciales y su importancia en el diagnóstico precoz.

**Resultados:** Un hombre de 72 años sin antecedentes personales o familiares relevantes consulta por un síndrome de cinco meses de evolución consistente en parkinsonismo y corea, parálisis oculomotora horizontal bilateral llamativa, hipotensión ortostática y apnea central del

sueño. Además, precisó múltiples ingresos por episodios de hipertermia intermitente sin foco infeccioso hallado a pesar de múltiples estudios. Analíticamente destacaba hiponatremia secundaria a síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH). La neuroimagen, electroencefalografía y análisis del líquido cefalorraquídeo, incluyendo determinación de anticuerpos antiencefalitis habituales, tan solo arrojaron hiperproteinorraquia (112 mg/dL). Siendo muchos de estos hallazgos, especialmente la hipertermia central, sugestivos de daño hipotalámico, y acompañado de alteración oculomotora llamativa, se orientó hacia el análisis de anticuerpos anti-IgLON5, siendo estos positivos.

**Conclusión:** Se considera que los episodios repetidos de hipertermia sin infección están en relación con síndrome hipotalámico lo que, en combinación con un síndrome clínico y exploraciones complementarias compatibles, puede aumentar la sospecha clínica y conducir a un diagnóstico y tratamiento precoces de la encefalitis por anticuerpos anti-IgLON5.

#### 19450. ENCEFALITIS LÍMBICA Y ATAXIA CEREBELOSA: DOS SÍNDROMES PARANEOPLÁSICOS SEPARADOS EN EL TIEMPO EN UN MISMO PACIENTE

Cañada Lahoz, E.; Sánchez-Rodríguez, C.; Lozano Veiga, S.; Berbegal Serralta, R.; Quintas Gutiérrez, S.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de la Princesa.*

**Objetivos:** Los síndromes neurológicos paraneoplásicos son un grupo heterogéneo de trastornos de interés creciente. Los anticuerpos anti-Hu, frecuentemente asociados con el carcinoma microcítico de pulmón, se han relacionado con varios de estos síndromes, entre ellos encefalitis límbica y ataxia cerebelosa.

**Material y métodos:** Presentamos el caso y los hallazgos de las pruebas complementarias de un paciente con carcinoma microcítico de pulmón y positividad de anticuerpos anti-Hu que presentó encefalitis límbica al diagnóstico y ataxia cerebelosa diez meses después.

**Resultados:** Varón de 68 años que consultó por deterioro cognitivo rápidamente progresivo de dos meses de evolución. En el estudio complementario destacaron CEA elevado en suero, hiperproteinorraquia leve en líquido cefalorraquídeo (LCR) y Ac anti-HU positivos en suero y LCR, así como nódulo pulmonar y adenopatías con resultado anatomo-patológico de carcinoma microcítico de pulmón. Ante encefalitis límbica paraneoplásica asociada a anticuerpos anti-Hu, se realizó plasmaféresis y se inició tratamiento con quimio-radioterapia con mejoría del cuadro neurológico y respuesta parcial mantenida a nivel oncológico. Diez meses después del cuadro inicial, presentó un síndrome cerebeloso agudo progresivo. Se realizaron RM cerebral, que mostró atrofia cerebelosa leve, TC de tórax y PET-TC cérvico-toraco-abdominal, que descartaron progresión de la enfermedad oncológica. Ante alta sospecha de etiología paraneoplásica se trató con megabolos de metilprednisolona y plasmaféresis, con estabilización clínica.

**Conclusión:** Hasta el momento, no se habían descrito en un mismo paciente dos síndromes neurológicos paraneoplásicos diferentes y separados en el tiempo. La persistencia de la enfermedad oncológica subyacente, a pesar de mejoría con el tratamiento quimioradioterápico, podría justificar esta presentación inhabitual.

#### 19542. MIELITIS LONGITUDINALMENTE EXTENSA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTIACUOPORINA4 EN RELACIÓN CON UN SÍNDROME PARANEOPLÁSICO. A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

García Leal, A.<sup>1</sup>; Puertas Muñoz, I.<sup>1</sup>; Roa Escobar, J.<sup>1</sup>; Torres Iglesias, G.<sup>2</sup>; Lacruz Ballester, L.<sup>1</sup>; Tallón Barranco, A.<sup>2</sup>

*<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; <sup>2</sup>Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario La Paz (IdiPAZ).*

**Objetivos:** Los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (NMO) pueden manifestarse como síndrome paraneoplásico de forma excepcional. Los canceres más relacionados son el adenocarcinoma de pulmón y mama, aunque se han relacionado con varios cánceres. Presentamos dos casos clínicos de mielitis longitudinalmente extensa con anticuerpos anti-acuoporina4 como síndrome paraneoplásico.

**Material y métodos:** Análisis retrospectivo de datos clínicos, analíticos y radiológicos de dos pacientes ingresados en servicio de neurología en hospital terciario entre 2020-2022.

**Resultados:** Caso 1: varón de 64 años con adenocarcinoma de pulmón diagnosticado en 2018 en tratamiento quimioterápico. A los dos años del diagnóstico, presenta un síndrome de sección medular completa T2-T5. Se realiza estudio inmunológico con positividad para anticuerpos anti-acuoporina4. Recibe tratamiento inmunomodulador y oncológico. Desde entonces, continúa sin progresión del tumor y mejoría de sintomatología neurológica. Caso 2: mujer de 81 años que presenta un síndrome hemimedular cervical incompleto. En RMN cervical se visualiza una hiperintensidad longitudinalmente extensa entre las regiones C2-C6. Se realiza estudio inmunológico con positividad para anticuerpos anti-acuoporina-4. Se realiza PET-TAC con hallazgo de lesión en cuerpo gástrico y anatomía patológica compatible con tumor GIST. Tras recibir tratamiento inmunomodulador, la paciente presenta mejoría clínica. Dos años después, la paciente presenta carcinomatosis peritoneal con citología positiva para células tumorales de origen mülleriano.

**Conclusión:** La manifestación de síndrome paraneoplásico dentro del espectro de la NMO es poco habitual y se presenta en un perfil de paciente diferente. Ante la presencia de mielitis longitudinalmente extensa asociada a anticuerpos anti-acuoporina4 en un paciente mayor de 60 años debemos sospechar un origen paraneoplásico.

#### 19759. APARICIÓN DE NEOPLASIA EN SÍNDROMES NEUROLÓGICOS INMUNOMEDIADOS

García Leal, A.<sup>1</sup>; López Grueiro, P.<sup>1</sup>; Zmork Martínez, G.<sup>1</sup>; García Yu, R.<sup>1</sup>; Puertas Muñoz, I.<sup>1</sup>; Tallón Barranco, A.<sup>2</sup>; Lacruz Ballester, L.<sup>1</sup>; Fernández-Fournier, M.<sup>1</sup>

*<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; <sup>2</sup>Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario La Paz (IdiPAZ).*

**Objetivos:** En los criterios diagnósticos de los síndromes paraneoplásicos los fenotipos clínicos con un alto riesgo de cáncer están bien definidos. Sin embargo, otros trastornos neurológicos inmunomediados pueden asociarse a neoplasia. Nuestro objetivo es conocer el riesgo de aparición de neoplasia en pacientes con síndromes neurológicos de probable origen autoinmune.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con determinación de anticuerpos intracelulares y de superficie entre los años 2013-2018 en un hospital terciario. Se recogen los datos clínicos durante los 5 años posteriores mediante revisión de historia clínica electrónica. Se excluyen menores de 14 años, pérdida de seguimiento u otro diagnóstico etiológico.

**Resultados:** La muestra final de pacientes fue de 134 pacientes (mujeres 59%, mediana de edad 58 años (19-89)). 32 pacientes (23,5%) presentaban neoplasia previa a la aparición del síndrome neurológico y en 14 (10,3%) se detectó posteriormente. El motivo de petición más frecuente fue polineuropatías, mielitis y neuritis óptica. Solo 18 pacientes (13,2%) tenían un fenotipo clínico de alto riesgo. Hubo positividad para anticuerpos en 17 pacientes (12,7%). En aquellos pacientes con neoplasia, o no posterior, no se encontraron diferencias en cuanto al sexo (test chi cuadrado  $p = 0,590$ ) ni asociación con fenotipo de alto riesgo ( $p = 0,255$ ). La edad media fue mayor en el grupo que presentó neoplasia (test U de Mann-Whitney  $p = 0,004$ ). Sí hubo diferencia ( $p = 0,004$ ) en la positividad a anticuerpos de aquellos que desarrollaron neoplasia (35,7%) frente a los que no (8,5%).

**Conclusión:** En aquellos pacientes que desarrollan neoplasia solo el hallazgo de anticuerpos se encuentra presente de forma significativa.

#### 19985. EFECTO DE LA INMUNOTERAPIA PRECOZ EN LA ENCEFALITIS AUTOINMUNE ANTI-LGI1: CASO CLÍNICO Y REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA

Villamor Rodríguez, J.<sup>1</sup>; Barbero Jiménez, D.<sup>1</sup>; Hernández Ramírez, M.<sup>1</sup>; González Gómez, M.<sup>1</sup>; Sánchez García, F.<sup>1</sup>; Mas Serrano, M.<sup>1</sup>

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara.*

**Objetivos:** La encefalitis autoinmune (EAi) anti-LGI1 tiene un curso clínico variable, probablemente influenciado por la rapidez e intensidad del tratamiento. Nuestro objetivo fue evaluar las características clínicas y el beneficio de la inmunoterapia precoz.

**Material y métodos:** Caso clínico: varón de 63 años con amnesia, alteraciones conductuales y crisis distónicas faciobraquiales (CDFB) de < 1 semana. Estudio básico anodino salvo hiponatremia. Ante sospecha de EAi se instauró corticoterapia seguida de inmunoglobulinas intravenosas (IgIV) con control de crisis. Tras estudio (PL, EEG, RM-cerebral, PET-TC) se confirmó EAi con anti-LGI1 positivos (suero y LCR). Revisión sistemática de artículos publicados de encefalitis anti-LGI1 (2006-2023) que recojan el empleo de inmunoterapia precoz (IMP) definida como ≤ 1 mes.

**Resultados:** 41 artículos seleccionados, 424 pacientes (59,2% varones; mediana 57 años [RIC:3]). Síntomas cognitivos (316; 74,5%), neuropsiquiátricos (215; 53,7%), crisis epilépticas (346; 87,4%, el 51,1% CDFB), neoplasia sistémica posterior (9; 2,1%). Se especificaron las alteraciones: en 224 del EEG, 72 (29,8%) con actividad epiléptica interictal, en 293 de la RM cerebral (215; 74,4%), en 129 del PET, 4 (3,1%) con hipometabolismo en GGBB. En 300 se analizó la hiponatremia (241; 80,3%). Tratamiento (del total): 295 (69,6%) recibieron IMP 151 (35,6%), corticoides + IgIV, 92 (21,7%), corticoides 20 (4,7%) IgIV. Evolución (205): CDFB refractarias (10; 4,5%) y alteraciones cognitivas moderadas-graves (8; 3,9%), de los que 6 (60 y 75%, respectivamente) no recibieron IMP. **Conclusión:** La EAi anti-LGI1 se presenta típicamente con alteraciones neuropsiquiátricas, cognitivas, crisis epilépticas (mitad CDFB) e hiponatremia, mayoritariamente en varones en la sexta década. La neuroimagen suele estar alterada, pero los estudios neurofisiológicos suelen ser normales, siendo el reconocimiento de las características clínicas fundamental, pues la instauración de IMP empírica influye notablemente en el pronóstico. El régimen más empleado son corticoides e IgIV.

#### 19982. MENINGOENCEFALOMIELITIS CON HIPEREKPLEXIA, RIGIDEZ, MIOCLONÍAS Y CRISIS OCULÓGIRAS CON ANTICUERPOS ANTI-GFAP: ¿PAPEL PATOGENÓICO O COEXISTENCIA DE ANTICUERPOS?

Núñez Manjarres, G.<sup>1</sup>; Equiza Bazan, J.<sup>1</sup>; Vinagre Aragon, A.<sup>1</sup>; Arruti, M.<sup>2</sup>; Prada, A.<sup>3</sup>; Albajar, I.<sup>1</sup>; Arratibel, P.<sup>1</sup>; Iruzubieta, P.<sup>1</sup>; Andres, N.<sup>2</sup>; Castillo Triviño, T.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea;

<sup>2</sup>Unidad de Esclerosis Múltiple y Enfermedades Desmielinizantes. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea; <sup>3</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Donostia-Donostia Ospitalea.

**Objetivos:** La astrocitopatía autoinmune por anticuerpos (Ac) contra la proteína ácida fibrilar glial (GFAP) ha sido recientemente descrita como cuadros de meningoencefalomieltitis. Nuestro grupo describió un fenotipo con hiperekplexia, rigidez, mioclonías y crisis oculógirias.

**Material y métodos:** Se recogen de forma retrospectiva cuatro pacientes con reciente diagnóstico de meningoencefalomieltitis fenotípicamente iguales, dos con confirmación de la presencia de Ac anti-GFAP y dos sin la confirmación. Se presentan características clínico-radiológicas, de laboratorio, su evolución y se discute el posible papel patogénico de estos Ac.

**Resultados:** Los tres primeros casos fueron un varón de 21 y dos mujeres de 15 y 47 años que debutaron con un cuadro subagudo de encefalopatía con temblor, hiperexcitabilidad, ataxia, mioclonías y mielitis longitudinalmente extensa (MLE). Dos tuvieron una presentación grave, con crisis oculógirias llamativas, y requirieron ingreso en CMI. El cuarto fue un hombre de 19 años con un cuadro febril e intensa agitación que requirió ingreso en CMI e intubación orotraqueal; leve paraparesia. Todos presentaron buena respuesta a inmunoterapia y mostraron en RM lesiones a nivel talámico y una hiperemia leptomeningeal medular. Los más graves mostraban lesiones en protuberancia y MLE. El LCR mostraba características comunes.

**Conclusión:** La meningoencefalomieltitis por Ac anti-GFAP es una entidad infrecuente pero potencialmente grave. El fenotipo clínico-radiológico idéntico de estos casos hace pensar en la misma entidad, aunque la ausencia de confirmación de Ac anti-GFAP en dos de ellos replantea el papel patogénico de estos Ac, la sensibilidad de las técnicas diagnósticas o su posible asociación con otros Ac desconocidos.

#### 19676. CAMBIOS DE TENDENCIAS EN LOS TIEMPOS DE ACTUACIÓN EN ENCEFALITIS AUTOINMUNE SEROPOSITIVA A RAÍZ DE LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE 2016: LA EXPERIENCIA DE DOS CENTROS TERCIARIOS

Pérez Rangel, D.<sup>1</sup>; García-Bellido Ruiz, S.<sup>1</sup>; Sanzo Esnaola, N.<sup>1</sup>; Enguidanos Parra, M.<sup>1</sup>; Ramírez Sánchez-Ajofrín, J.<sup>1</sup>; Sánchez Soblechero, A.<sup>2</sup>; Velilla Alonso, G.<sup>3</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Gregorio Marañón; <sup>3</sup>Unidad Multidisciplinar de Neuro-Oncología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Analizar los casos de encefalitis autoinmune (EA) seropositivas centrando en las características clínicas y tiempos de actuación.

**Material y métodos:** Se incluyeron retrospectivamente los casos de EA en dos centros terciarios de Madrid, desde enero/2007 hasta diciembre/2022, de acuerdo a los criterios diagnósticos de 2016 (Graus *et al.*). Se excluyeron los casos de ADEM y encefalopatía de Hashimoto.

**Resultados:** Se registraron 31 casos, 13 de ellos mujeres, con mediana de edad de 30,7 años al debut. Los anticuerpos asociados más frecuentes fueron anti-NMDA (15), anti-LGI1 (5) y anti-Hu (5). Las presentaciones clínicas más habituales fueron afectación cognitiva subaguda (21 casos) y crisis epilépticas (19 de los casos). El grupo de adultos presentó mayor tiempo entre inicio de síntomas-tratamiento (19 (9-60) vs. 3 (0,5-8) días  $p < 0,05$ ), como aquellos con presentación neuropsiquiátrica (15 (5-50) vs. 0,5 (0-2) días,  $p < 0,05$ ). Este tiempo fue menor en las EA anti-NMDA respecto a otras encefalitis (3 (0-15) vs. 31 (9-64) días,  $p < 0,05$ ). Entre el 2007 y 2016 hubo 14 casos, 17 entre 2017 y 2022. Desde la publicación de los criterios diagnósticos, encontramos una menor duración del ingreso (34 (20-73) vs. 26 (19-37) días,  $p = 0,336$ ) y menor tiempo desde el primer contacto sanitario hasta el tratamiento (28 (13-36) vs. 9 (2-28) días,  $p = 0,198$ ).

**Conclusión:** Los casos de EA en adultos y con afectación neuropsiquiátrica exclusiva presentan un retraso en los tiempos de manejo, mientras que en encefalitis anti-NMDA el tiempo de actuación es menor. A raíz de la publicación de criterios diagnósticos, encontramos una disminución en el tiempo de actuación en EA seropositivas.

#### 19231. ENCEFALOMIELITIS PARANEOPLÁSICA DESENCADENADA POR ATEZOLIZUMAB

Giramé Rizzo, L.<sup>1</sup>; Vilaseca, A.<sup>2</sup>; Fabregat, C.<sup>3</sup>; Ucha, J.<sup>3</sup>; Serradell, S.<sup>3</sup>; Rodríguez, B.<sup>2</sup>; Sanz, M.<sup>4</sup>; Zabalza, A.<sup>2</sup>; Ariño, H.<sup>2</sup>; Ruiz García, R.<sup>5</sup>; Tintoré, M.<sup>2</sup>; Martínez Hernández, E.<sup>6</sup>; Montalban, X.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

<sup>2</sup>Neuroinmunología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron;

<sup>3</sup>Servicio de Oncología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; <sup>4</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; <sup>5</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;  
<sup>6</sup>Neuroinmunología Clínica. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Los inhibidores de punto de control inmunológico (ICI) pueden asociarse a diversos eventos adversos inmunomediados potencialmente graves como los síndromes neurológicos paraneoplásicos (SNP). Se desconoce su fisiopatología, si la respuesta autoinmune se genera *de novo* o si el ICI es el desencadenante de un proceso subclínico preexistente.

**Material y métodos:** Describimos un caso clínico que tras tratamiento con ICI desarrolla un SNP. Se realizó determinación de anticuerpos antineurales mediante dos técnicas (inmunohistoquímica sobre tejido cerebral de rata e immunoblot), pre y postratamiento con ICI.

**Resultados:** Varón de 77 años, con cirrosis hepática enólica Child A, diagnosticado de hepatocarcinoma en julio de 2015. La resección quirúrgica consigue enfermedad residual hasta presentar recidiva en septiembre de 2022 (adenopática retroperitoneal), por lo que se inician atezolizumab (ICI) y bevacizumab. Tras 1 semana de tratamiento, presenta ataxia sensitiva, disartria, diplopia y ataxia cerebelosa de curso subagudo, con estudios de líquido cefalorraquídeo (LCR) y neuroimagen compatibles con encefalomielitis. La determinación de anticuerpos en suero y LCR detectó reactividad anti-Hu y anti-Ri en ambos, típicamente relacionados con el síndrome clínico, pero no con este cáncer. En el análisis del suero pretratamiento almacenado, los anticuerpos estaban ya presentes. Se inicia tratamiento tras 3 días del debut: metilprednisolona 1g, inmunoglobulinas, plasmaférésis y ciclofosfamida, con mejoría clínica progresiva posterior. Tras un seguimiento de 6 meses, el paciente deambula con andador (mRS 3); sin embargo, ha presentado progresión tumoral.

**Conclusión:** La administración de ICI puede precipitar un SNP en pacientes con anticuerpos antineurales positivos pretratamiento. El diagnóstico y tratamiento inmunosupresor precoz consiguió la estabilización neurológica.

#### 18811. NEUROMIELITIS ÓPTICA ASOCIADA AL USO DE IMMUNE CHECKPOINT INHIBITORS EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA DE PULMÓN AVANZADO

Pedrero Prieto, M.; Navarro Mocholí, E.; Navarro Quevedo, S.; Espinosa Sansano, M.; Sivera Mascaró, R.; Gorriiz Romero, D.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.*

**Objetivos:** El objetivo de este trabajo es la exposición de un caso clínico de mielitis longitudinalmente extensa asociado al uso de atezolizumab.

**Material y métodos:** Se realiza la revisión de un caso de neuromielitis óptica asociada al uso de *immune checkpoint inhibitors* atendido por el servicio de neurología en un hospital terciario.

**Resultados:** Varón de 47 años que ingresa en diciembre de 2022 por síndrome medular de un mes de evolución. Diagnosticado de adenocarcinoma de pulmón en septiembre de 2021 en estadio IIIB (T4N2M0) y con mutación KRAS G12C y PD-L1 80%. Inicia tratamiento oncológico con esquema carboplatino, taxol y atezolizumab en octubre de 2021, suspendido tras primer ciclo por encefalitis inmunomediada. En RM cerebral y medular se confirma la presencia de mielitis longitudinalmente extensa desde C6-T11, de predominio centromedular-anterior y con captación puntiforme. En análisis de sangre periférica, anticuerpos antiacuaporina4 (anti-AQ4) positivos. En fase aguda, se administra corticoterapia a altas dosis y recambio plasmático. Posteriormente, se instaura tratamiento inmunodepresor de mantenimiento con tocilizumab 162 mg semanal.

**Conclusión:** La incidencia de reacciones adversas inmunológicas graves y neurológicas es infrecuentes. La aparición de dichas complicaciones se da de media a los 3,5 meses tras el inicio del tratamiento. De ma-

nera esporádica, se producen procesos inflamatorios desmielinizantes tipo esclerosis múltiples o NMOSD. Los inhibidores del *checkpoint* (ICI) han revolucionado el tratamiento oncológico, pero a expensas de la aparición de complicaciones inmunológicas complejas, requiriendo un amplio estudio diagnóstico y abordaje multidisciplinar.

#### 19773. SÍNDROME DE DEGENERACIÓN CEREBELOSA PARANEOPLÁSICO POR ANTICUERPOS ANTI-YO CON NEUROIMAGEN PATOLÓGICA

Martínez Palicio, M.<sup>1</sup>; Pinzón Benavides, P.<sup>1</sup>; Alonso Vallín, D.<sup>1</sup>; Rozas Fernández, P.<sup>2</sup>; Álvarez Álvarez, M.<sup>1</sup>; Sánchez-Suárez López, M.<sup>1</sup>; Suárez Moro, R.<sup>1</sup>; Cordero Novo, A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Comarcal de Jarrio.

**Objetivos:** Presentamos el caso de una mujer de 48 años sin antecedentes médicos de interés, que desarrolló un cuadro de degeneración cerebelosa paraneoplásico por anticuerpos anti-Yo con neuroimagen patológica, secundario a un adenocarcinoma ovárico oculto.

**Material y métodos:** Descripción del caso.

**Resultados:** La paciente presentó un cuadro que inicialmente simulaba un vértigo periférico que evolucionó clínicamente hacia un vértigo central con nistagmo multidireccional, ataxia de predominio axial que imposibilita la deambulación e importante labilidad emocional. En estudio RMN cerebral se identifica una hiperintensidad en ambos pedúnculos cerebelosos que progresa hasta región dorsolateral del bulbo y área de las pirámides. Se solicita estudio analítico y LCR con positividad para el anticuerpo anti-Yo. En estudios de extensión se objetiva una adenopatía inguinal izquierda de 15 mm de aspecto patológico, con resultado anatomopatológico descrito como metástasis de adenocarcinoma de alto grado morfogenéticamente compatible con primario ginecológico, más probablemente ovario. A nivel terapéutico prueba inicial con ciclo de corticoterapia inefectiva, seguido de dos ciclos de inmunoglobulinas endovenosas con discreta mejoría en cuanto al nistagmo y ataxia, permitiendo la deambulación asistida. Finalmente se realizó una ooforectomía bilateral, tratamiento rehabilitador domiciliario y seguimiento en consultas externas con evolución subóptima, siendo la paciente dependiente para actividades básicas.

**Conclusión:** Los anticuerpos anti-Yo han sido descritos como parte de síndromes neurológicos paraneoplásicos en el contexto de tumores mayoritariamente de estirpe ginecológica. En la mayor parte de los casos la neuroimagen es normal. El pronóstico suele ser desfavorable, habiéndose descrito algunos casos de recuperación clínica tras la exéresis del tumor.

#### 19905. CONSISTENCIA DE LA ASOCIACIÓN DEL TIPO DE ANTICUERPO ANTINEURONAL CON EL FENOTIPO CLÍNICO Y ESTIRPE DE NEOPLASIA

López-Grueiro Valcarce, P.<sup>1</sup>; Zmork Martínez, G.<sup>1</sup>; García Yu, R.<sup>1</sup>; García Leal, A.<sup>1</sup>; Fernández-Fournier Fernández, M.<sup>1</sup>; Tallón Barranco, A.<sup>1</sup>; Lacruz Ballester, L.<sup>1</sup>

*Servicio de Neurología. Complejo Universitario La Paz.*

**Objetivos:** Conocer la consistencia en la asociación de los distintos anticuerpos antineuronales (AAN) con los síndromes paraneoplásicos neurológicos (SPN) descritos en literatura previa, así como con la aparición o no de neoplasia y sus distintas estirpes.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con sospecha de SPN atendidos entre 2013 y 2018 en un hospital terciario. Descripción de casos con positividad en kit comercial de immunoblot con estudio sobre tejido en alguno de ellos. Recogida de datos a partir de historia clínica electrónica de los pacientes, con seguimiento de 5 años.

**Resultados:** Se detectaron AAN en 17 de 134 pacientes estudiados (12,7%). Anti-ZIC4 + en 4 casos: 1) con deterioro cognitivo rápidamen-

te progresivo, sin desarrollo de neoplasia; 2) polineuropatía (PNP) y adenocarcinoma de colon; 3) síndrome miasteniforme y cáncer microcítico de pulmón anti-Hu+; 4) esclerosis múltiple, síndrome miasteniforme y tumor carcinoide bronquial. Anti-Yo + en 2 pacientes con síndrome cerebeloso ± encefalomielitis, y cáncer ginecológico y de recto; y en 1 paciente con trastorno psiquiátrico y quiste benigno de ovario. Antirrecoverina + en: 1) retinopatía y carcinoma microcítico; y 2) alteración sensitiva en manos y síndrome de Lynch. Anti-SOX1 y antititina + en una paciente con síndrome miasteniforme y tumor de Whartin. **Conclusión:** Los AAN pueden asociarse con distintos síndromes neurológicos y con la aparición o no de distintos tipos de neoplasia. Antes de establecer la asociación entre ambos se debe confirmar la presencia de AAN con técnicas adecuadas y continuar realizando registros de casos multicéntricos.

#### 18889. ANTICUERPOS ANTINEURONALES DE SIGNIFICADO INCERTO: ESTUDIO DEL RIESGO DE CÁNCER EN UNA COHORTE DE UN LABORATORIO DE REFERENCIA

Llanes Ferrer, A.<sup>1</sup>; Garay Albízuri, P.<sup>1</sup>; Pérez Gil, D.<sup>1</sup>; Martínez García, B.<sup>1</sup>; Pariente Rodríguez, R.<sup>2</sup>; Rodríguez Jorge, F.<sup>1</sup>; Sainz Amo, R.<sup>1</sup>; Buisán Catevilla, F.<sup>1</sup>; García Barragán, N.<sup>1</sup>; Corral Corral, I.<sup>1</sup>; Carrasco Sayalero, A.<sup>2</sup>; Villar Guimerans, M.<sup>2</sup>; Chico García, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; <sup>2</sup>Servicio de Immunología. Hospital Ramón y Cajal.

**Objetivos:** El uso extendido de los test comerciales ha incrementado la detección de anticuerpos antineuronales relacionados con síndromes neurológicos autoinmunes (SNAs). Sin embargo, también ha revelado anticuerpos de significado incierto (ASI), aparentemente no acompañados de un SNA. Nuestro objetivo es describir su asociación tumoral.

**Material y métodos:** Estudio de cohortes retrospectivas en el que se incluyeron pacientes con anticuerpos intracelulares o de superficie positivos en suero y/o LCR, obtenidos en un laboratorio de referencia entre 2014 y 2022. Se definió como ASI a los anticuerpos no acompañados de un SNA concordante. Clasificamos los anticuerpos según su riesgo paraneoplásico en alto, intermedio, bajo por criterios de Graus *et al.* 2021. Se revisaron historias clínicas para recoger las neoplasias detectadas en fase aguda o durante dos años de seguimiento. Se comparó la tasa tumoral entre los pacientes con ASI y los pacientes con SNA típicos, del total y del subgrupo con anticuerpos de alto riesgo.

**Resultados:** Se incluyeron 116 pacientes (54,3% hombres, 61,6 ± 17,5 años). El anticuerpo más frecuente fue antirrecoverina (20,7%). El 50% tenían un anticuerpo de alto riesgo. Doce (10,3%) tenían un SNA de alto riesgo paraneoplásico y 77 (66,4%) de riesgo bajo/indeterminado. Se identificaron 83 pacientes (71,6%) con ASI. Se halló un nuevo tumor en el 37,9% del total, siendo menos frecuente en el grupo con ASI (RR = 0,55; 0,36-0,85; p = 0,017). Considerando solo los anticuerpos de alto riesgo, también los ASI presentaron menor asociación tumoral (RR = 0,4; 0,21-0,75; p = 0,005).

**Conclusión:** En nuestra cohorte, los ASI se asociaron menos a cáncer. La determinación de los anticuerpos antineuronales debe ir dirigida por la presentación clínica.

#### Neurooncología P2

#### 19735. MIOSTATINA COMO BIOMARCADOR DE DAÑO MUSCULAR EN PACIENTES CON LINFOMA TRATADOS CON BRENTUXIMAB VEDOTIN: ¿DENERVACIÓN O SARCOPENIA?

Marco Cazcarra, C.<sup>1</sup>; Andrés Benito, P.<sup>2</sup>; Bellver Sanchís, M.<sup>3</sup>; Peiró Martínez, I.<sup>3</sup>; Ferrer, G.<sup>4</sup>; Domingo Domenech, E.<sup>5</sup>; Velasco Fargas, R.<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge;

<sup>2</sup>Enfermedades Neurológicas y Neurogenéticas. Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL); <sup>3</sup>Endocrinología. Institut Català

d'Oncologia l'Hospitalet (ICO); <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Figueres; <sup>5</sup>Servicio de Hematología. Institut Català d'Oncologia l'Hospitalet (ICO); <sup>6</sup>Unidad de Neurooncología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** La miostatina es un biomarcador muscular cuyos niveles elevados se asocian a sarcopenia. Brentuximab vedotin (BV) es un agente inhibidor de microtúbulos que puede producir daño axonal motor. El objetivo es evaluar el cambio en los niveles de miostatina y neurofilamentos con BV y su asociación con la pérdida muscular.

**Material y métodos:** Estudio observacional prospectivo en pacientes con linfoma, evaluados antes y al mes de finalizar el tratamiento con quimioterapia con BV. Se realizó una exploración nutricional y neurológica incluyendo el estudio de la composición corporal en la TC; determinación de miostatina y neurofilamentos séricos; y las amplitudes de los potenciales motores (CMAP) mediante electroneurografía.

**Resultados:** Se incluyeron 21 pacientes, 11 mujeres (52%), con una edad media 40 años [21-75]. Después del tratamiento con BV, los niveles de miostatina (850,7 ± 637,5 vs. 1.517,1 ± 1.024,9 pg/mL, p < 0,001) y de neurofilamentos (15,9 ± 13,9 vs. 54,1 ± 40,8, p = 0,003) aumentaron de forma significativa. Todos los CMAP se redujeron con el tratamiento: APB derecho (9,5 ± 3,7 vs. 7,0 ± 3,5 mV, p = 0,015), APB izquierdo (9,5 ± 3,7 vs. 6,4 ± 2,9 mV, p < 0,003), en ADM derecho (11,0 ± 1,9 mV vs. 9,2 ± 3,1 mV, p = 0,031) y ADM izquierdo (10,2 ± 2,0 vs. 7,9 ± 2,1, p = 0,013), CPE derecho (5,9 ± 2,8 mV vs. 3 ± 2,6 mV, p = 0,001) y CPE izquierdo (6,4 ± 2,3 vs. 2,8 ± 1,9 mV, p = 0,001). Sin embargo, los índices de masa corporal, masa muscular y tejido adiposo total y visceral en la TC no mostraron cambios significativos después del tratamiento.

**Conclusión:** Los niveles de miostatina se incrementarían en respuesta al daño muscular por la denervación más que por la sarcopenia inducidas por el tratamiento con BV.

#### 18689. MIASTENIA GRAVIS TRAS INICIO DE AVELUMAB: UN EFECTO ADVERSO INESPERADO

López Anguita, S.; Lorenzo Montilla, A.; Alarcón Morcillo, M.; Palacios Mendoza, M.; Gutiérrez Ruano, B.; Valenzuela Rojas, F.; Olmedilla González, M.

Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla.

**Objetivos:** La miastenia gravis (MG) es un efecto adverso (EA) infrecuente, 0,1-0,25%, del uso de inhibidores del punto de control inmunológico (ICI), con un riesgo 26 veces mayor al de pacientes sin tratamiento. Reportamos el caso de un paciente con MG tras inicio de avelumab.

**Material y métodos:** Varón de 67 años diagnosticado de carcinoma urotelial de alto grado. Tras resección incompleta, bloqueo hormonal, radioterapia y 6 ciclos de gemcitabina inicia tratamiento con avelumab. Dos semanas tras el inicio, comienza clínica fluctuante de disartria flácida, ptosis bilateral y diplopía con restricción a dextro y levovisión, con fatigabilidad a la exploración.

**Resultados:** Se realiza analítica sanguínea, destacando CK 2335 y Ac antigliadina > 142. RM cerebral y estudio neurofisiológico (jitter, estimulación repetitiva, EMG) sin alteraciones. Ante sospecha de MG tras ICI, se discontiñúa y se inicia metilprednisolona 500 mg iv × 5 días y piridostigmina 30 mg c/8h, con vigilancia en UCI y excelente respuesta. Se reciben Ac antiRAch en zona gris (> 0,65), confirmándose evolución favorable a los 6 meses tras pauta descendente de prednisona.

**Conclusión:** Destacamos la importancia de conocer este EA infrecuente tras inicio de avelumab (1,5% del total de MG secundarias a ICI), con solo dos casos reportados e inicio variable entre 2<sup>a</sup>-12<sup>a</sup> semana. Objetivado en pacientes con edad media más avanzada que resto de EA (69 años), presentan una mortalidad del 30-40%, especialmente si el inicio de síntomas ocurre durante el primer mes o existe toxicidad multiorgánica. Presentan mejor respuesta terapéutica si anti-Rach negativos y elevado riesgo de recurrencia tras reinicio del tratamiento.