

**Objetivos:** La ecografía es una técnica con trayectoria en la evaluación de la afectación muscular en enfermedades neuromusculares. Sin embargo, con frecuencia se la ha tildado de subjetiva y dependiente de operador, así como sesgada por diversas variables sociodemográficas como sexo, edad e índice de masa corporal (IMC). Consecuentemente, se hace necesario establecer valores ultrasonográficos objetivos que nos permitan estandarizar la evaluación muscular mediante ecografía.

**Material y métodos:** Estudio de población sana de edad, sexo e índice de masa corporal diferentes, realizando ecografía muscular con protocolo de 17 músculos distintos. Se analiza grosor muscular y de tejido subcutáneo, así como media de escala de grises de cada músculo individual empleando un software específico. Realizamos regresión múltiple con valores pertinentes (medias de escala de grises y variantes demográficas).

**Resultados:** Se ecografiaron 50 sujetos (varones 54%), con rangos de edad de 20 a 80 años. Como resultados preliminares, obtenemos que el IMC se correlaciona de manera directamente proporcional con la ecogenicidad muscular, con un OR 3,4 (IC95% 1,3-5,4). Igualmente, la edad aumenta un 0,5% la ecogenicidad muscular global (IC95% 0,2-0,8). Observamos ecogenicidad media aumentada en pacientes mujeres por encima de 50 años en rectos abdominales y deltoides.

**Conclusión:** La ecografía cuantitativa muestra hallazgos de interés en músculo sano, en cuanto a que unos mayores IMC y edad se correlacionan con una mayor ecogenicidad muscular de manera global. Esto abre un nuevo horizonte futuro basado en el empleo de biomarcadores ultrasonográficos cuantitativos para el estudio de patología neuromuscular.

## 20857. ANÁLISIS DEL PROCESO DIAGNÓSTICO EN UNA CONSULTA ESPECIALIZADA DE *MAIESTENIA GRAVIS* A LO LARGO DE NUEVE AÑOS

Vesperinas Castro, A.; Caballero Ávila, M.; Carbajo Viejo, Á.; Llansó Caldentey, L.; Collet Vidiella, R.; Turon Sans, J.; Querol Gutiérrez, L.; Rojas García, R.; Cortés Vicente, E.

*Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.*

**Objetivos:** La *maiostenia gravis* (MG) es una enfermedad mediada por anticuerpos contra proteínas de la unión neuromuscular. La sintomatología heterogénea y fluctuante puede complicar el diagnóstico.

**Material y métodos:** Se diseñó un estudio observacional, unicéntrico, retrospectivo. Se incluyeron los pacientes derivados con sospecha diagnóstica de MG entre 2015 y 2023, recogiendo variables clínicas, analíticas y diagnósticos alternativos.

**Resultados:** Se incluyeron 633 pacientes derivados con sospecha de MG. 294 fueron diagnosticados de MG seropositiva, 65 seronegativos y en 165 se descartó el diagnóstico de MG, alcanzándose un diagnóstico alternativo en 89 (53,9%), con una gran variabilidad entre los *mimics*. El retraso diagnóstico fue significativamente mayor en el grupo de los *mimics* ( $2,9 \pm 5,1$  años vs.  $0,6 \pm 2,1$  entre seropositivos y  $1,31 \pm 3,6$  los seronegativos). Se encontraron diferencias fenotípicas entre los grupos, siendo el ocular y la fatiga aislada más común entre los *mimics* ( $p < 0,001$ ). Durante el proceso diagnóstico, la clínica y exploración fueron la herramienta fundamental de forma que en un 30% de pacientes seronegativos no fueron necesarios más estudios para descartar MG. En 22 casos con MG seropositiva, el resultado previo de anticuerpos era falsamente negativo. Destaca una baja especificidad en el estudio de electromiografía de fibra aislada con un 19% de *mimics* con alteración en este estudio. Un 40% de pacientes con *mimics* llegaron a recibir inmunosupresión durante el proceso diagnóstico.

**Conclusión:** Hasta un 26% de pacientes con sospecha inicial de MG presentan en realidad otra entidad. Hay una gran variabilidad entre los diagnósticos alternativos y el retraso diagnóstico en estos pacientes puede alcanzar los tres años.

## 20356. CONTROL ADECUADO DE LA *MAIESTENIA GRAVIS* GENERALIZADA DURANTE UN PERÍODO DE 8 AÑOS EN UNA UNIDAD DE REFERENCIA

Reyes Leiva, D.<sup>1</sup>; Carbajo Viejo, Á.<sup>2</sup>; Vesperinas Castro, A.<sup>2</sup>; Querol, L.<sup>2</sup>; Pujades Rodríguez, M.<sup>3</sup>; Rojas García, R.<sup>2</sup>; Cortés Vicente, E.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi;

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; <sup>3</sup>UCB Pharma.

**Objetivos:** La *maiostenia gravis* generalizada (MGg) es una enfermedad crónica fluctuante. Los pacientes pueden permanecer sintomáticos a pesar del tratamiento. El objetivo fue describir el grado de control de MGg durante un seguimiento prolongado.

**Material y métodos:** La definición de control adecuado en MGg, establecida por expertos españoles siguiendo el método Delphi, fue aplicada sobre nuestra cohorte de pacientes con diagnóstico reciente y seguidos entre 1998-2020. Los datos de control se recogieron bianualmente durante 8 años.

**Resultados:** La definición consensuada se basó en el logro de MGFA-PIS de remisión clínica, remisión farmacológica o mínimas manifestaciones durante un año; MG-ADLs  $\leq 2$ , en ausencia de exacerbaciones en el último año; y ausencia de, o efectos adversos a fármacos leves. 220 pacientes con diagnóstico reciente de MGg (54,5% mujeres, 58 años de edad media al inicio, 84% anti-AChR, 6% MuSK y 10% seronegativos). La proporción de pacientes que consiguieron un control adecuado de MGg aumentó del 62,0% a los dos años hasta el 80,9% a los ocho años. Las características clínicas fueron similares entre pacientes controlados adecuadamente y aquellos que no lo estuvieron, excepto por la proporción más elevada de seronegativos entre los pacientes no controlados durante los 2 primeros años y la mayor proporción de MGg de inicio tardío entre los controlados a los 4 años.

**Conclusión:** En torno a un 20% de pacientes permanecen sin control adecuado de MGg incluso tras 8 años del diagnóstico. Estos pacientes no presentan características clínicas definidas, resaltando la variabilidad del curso en la MGg.

## 21002. DETERMINACIÓN DE LA ACTIVACIÓN DEL COMPLEMENTO EN *MAIESTENIA GRAVIS* Y NEUROMIELITIS ÓPTICA

Guerra Fernández, V.<sup>1</sup>; Cabrera-Maqueda, J.<sup>1</sup>; Martínez-Sánchez, J.<sup>2</sup>; Fonseca, E.<sup>1</sup>; Alba, T.<sup>1</sup>; Guasp, M.<sup>1</sup>; Llufrí, S.<sup>1</sup>; Blanco, Y.<sup>1</sup>; Blasco, M.<sup>3</sup>; Díaz-Ricart, M.<sup>2</sup>; Sepúlveda, M.<sup>1</sup>; Martínez Hernández, E.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona;

<sup>2</sup>Servicio de Hemoterapia y Hemostasia. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; <sup>3</sup>Servicio de Nefrología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

**Objetivos:** Evaluar la utilidad de un test de activación del complemento en una muestra piloto de pacientes con *maiostenia anti-RACH+* (MG), *maiostenia-miosisitis-miocarditis* por inhibidores de puntos de control inmunitario (MMM-ICI), *neuromielitis óptica anti-AQP4+* (NMO) y enfermedad asociada a anti-MOG (MOGAD).

**Material y métodos:** Estudio exploratorio de la activación del complemento en el plasma de los pacientes mediante la cuantificación de depósitos del complejo C5b9 sobre células endoteliales por inmunofluorescencia. Según el método, previamente reportado, se compara cada caso con controles sanos (1:1) y se considera resultado positivo (ratio  $\geq 2$ ), indeterminado (1-2) o negativo ( $< 1$ ). Clasificamos los casos según la actividad de la enfermedad y el tratamiento recibido, considerando activos aquellos con exacerbación en el momento de la determinación y postratamiento los que habían recibido corticoides a altas dosis, inmunoglobulinas o recambio plasmático.

**Resultados:** Incluimos 24 pacientes con MG (11), MMM-ICI (5), NMO (6) y MOGAD (2). 8/24 (33%) determinaciones correspondían a pacientes activos (2 MG, 3 MMM-ICI, 2 NMO y 1 MOGAD), la ratio media fue