

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora del Prado; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo.

Objetivos: Valorar la eficacia sostenida de galcanezumab y erenumab a los 3 y 6 meses tras su retirada después de completar 12 meses de tratamiento siguiendo las indicaciones del protocolo de farmacia de un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio observacional prospectivo de práctica clínica habitual. Se incluyen pacientes que iniciaron tratamiento con galcanezumab o erenumab (distribución aleatoria 1:1) desde abril de 2020 hasta octubre de 2020, completando 1 año de tratamiento y revisados a los 3 y a los 6 meses de su retirada. Se recogen datos demográficos, clínicos y de impacto de la migraña al inicio, a los 3, 6 y 12 meses de tratamiento y a los 3 y 6 meses de la suspensión.

Resultados: La muestra total es 82 pacientes [mujeres: 92,7%; edad media: 44,24 (\pm 11,8)] que cumplen tratamiento con anticuerpos anti-CGRP. La media de preventivos previos usados es 7 (\pm 1,92). Tras 6 meses de suspensión precisan reintroducción: 73,2%. Se observa cierta mejoría de las distintas variables de impacto de migraña a los 6 meses sin anticuerpos anti-CGRP y una asociación significativa para reintroducir anticuerpos anti-CGRP con migraña refractaria (MR) a tratamientos previos existentes.

Conclusión: A los 6 meses de suspender tratamiento con anticuerpos anti-CGRP el 73,2% precisan reintroducirlo por empeoramiento clínico valorado por días de cefalea, migraña, tratamiento sintomático, y escalas de percepción de discapacidad e impresión global de cambio. Pacientes con criterios de MR, el tiempo de tratamiento debe ser mayor a 12 meses. Se precisan más estudios para definir el tiempo medio de tratamiento con anticuerpos anti-CGRP antes de retirarlos para mantener una eficacia sostenida en el tiempo.

20094. ENCEFALITIS MEDIADA POR ANTICUERPOS, ESTUDIO DE UNA MUESTRA HOSPITALARIA

Hernández Chamorro, F.¹; García Almodóvar, I.²; Luque Ambrosiani, A.²; Villagrán Sancho, D.²; Palomino García, A.²; Hernández Ramos, F.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ²Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío.

Objetivos: Primarios: analizar la clínica y relaciones con pruebas de imagen y anticuerpo detectado; analizar sobre biomarcadores en sangre y LCR; determinar cuáles son los hallazgos mediante técnicas de imagen y EEG más frecuentemente encontrados en la patología. Secundarios: pronóstico en función del tratamiento recibido y su relación con los Igs; establecer la relación de la encefalitis mediada por anticuerpos con otros trastornos autoinmunes.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo de los últimos 20 años sobre la encefalitis mediada por anticuerpos atendidos en HUVR valorados en la Unidad de Neurosistémicas. 19 pacientes satisfacían los criterios diagnósticos para incluir en el estudio. Analizamos variables demográficas, clínicas, pruebas de imagen, antecedentes personales y familiares mediante SPSS.

Resultados: Cuadro psiquiátrico y crisis como clínica más frecuente. Imagen más frecuente: alteración hipocampal o temporal bilateral. Menos del 50% presentó LCR inflamatorio. 53% presentó Ig (+). Mejoría significativa estadísticamente con instauración de tratamiento precoz e intensivo. Se explorarán a fondo los resultados en la presentación.

Conclusión: La necesidad de un tratamiento precoz para conseguir un pronóstico favorable. Es necesario realizar estudios más amplios de la enfermedad, contando con el análisis de más anticuerpos que conocemos que pueden estar implicados. Importancia de los criterios clínicos ante formas seronegativas y demora de análisis de Igs. En las formas resistentes a corticoides es fundamental un manejo más intensivo, con al menos tres líneas terapéuticas distintas basadas en inmunoterapia. El PET-TAC es una técnica que puede ser de utilidad.

21296. PERFIL CLÍNICO-RADIOLÓGICO Y TERAPÉUTICO DE PACIENTES CON ANGIOPATÍA AMILOIDE CEREBRAL INFLAMATORIA: SERIE DE CASOS DE UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Fernández Espigares, L.; Luque Ambrosiani, A.; Salgado Irazábal, M.; Baena Palomino, P.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: La angiopatía amiloide inflamatoria cerebral (AAI) es una respuesta inflamatoria alrededor de depósitos de beta amiloide (A β) en la microcirculación cortical y leptomenínea, posiblemente infra-diagnosticada. Presentamos una serie de casos.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo en un centro terciario entre los años 2011 y 2024. Se incluyeron pacientes que cumplieren los criterios clínico-radiológicos para AAI de 2016. Se recogieron datos clínicos, radiológicos y tratamiento.

Resultados: Se incluyeron nueve pacientes, siendo cinco (55,6%) mujeres, con edad media de 68,7 años. Los síntomas más comunes fueron crisis epilépticas (7; 77,8%), cefalea (6; 66,7%), déficit neurológico focal (5; 55,6%) y deterioro cognitivo multimodal (4; 44,9%). El tiempo hasta el diagnóstico fue mayor a tres meses en seis pacientes. Se realizó punción lumbar en siete pacientes, cinco con hiperproteínoorraquia y únicamente dos (22,2%) con pleocitosis. En dos no pudo realizarse por efecto masa de las lesiones. La forma radiológica de presentación fue el edema de sustancia blanca con captación leptomenínea acompañada de microsangrados lobares, presente en siete pacientes. Los dos restantes se presentaron con hematomas lobares. Solo en un caso se realizó biopsia cortical y leptomenínea por dudas diagnósticas. En seis pacientes se utilizó corticoterapia, asociando fármacos anticrisis en 8 casos (88,9%). En el resto no se pautaron corticoides por mejoría espontánea. Dos pacientes presentaron recurrencia, en un caso falleciendo por un hematoma lobar.

Conclusión: La AAI tiene una presentación clínica heterogénea, de difícil diagnóstico. La RM permite un reconocimiento precoz en un contexto clínico adecuado, con tratamiento eficaz en la mayoría de casos, como en nuestra serie.

21285. PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA ASOCIADA A MPO-ANCA+: REVISIÓN Y UN CASO CLÍNICO

Algar Ramírez, C.¹; Urbaneja Romero, P.¹; Rodríguez García, D.¹; Dodu, P.¹; Tenorio Tornero, L.²; López Moreno, Y.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Regional Universitario de Málaga;

²Servicio de Radiología. Hospital Regional Universitario de Málaga.

Objetivos: La paquimeningitis hipertrófica es una inflamación que conduce a un engrosamiento difuso o localizado de la duramadre. Su diagnóstico requiere descartar enfermedades infecciosas, tumorales y enfermedades inflamatorias. De forma más reciente se han identificado nuevas entidades más inusuales asociadas a esta patología, como la enfermedad relacionada con IgG4 y la asociada con el anticuerpo antineutrófilos citoplasmáticos (ANCA) de mieloperoxidasa (MPO). Con este trabajo y caso clínico tratamos de profundizar en el abordaje de esta patología poco frecuente.

Material y métodos: Se presenta un paciente ingresado en el servicio de Neurología de nuestro hospital. De forma paralela revisamos en la literatura las características, fisiopatología, hallazgos y tratamiento de la paquimeningitis hipertrófica asociada con MPO-ANCA+.

Resultados: El paciente, varón de 64 años, con antecedentes de enfermedad de Crohn y enfermedad renal crónica acude a Urgencias en múltiples ocasiones por cefalea durante los últimos meses. Se acompaña de febrícula de predominio vespertino, inestabilidad en la marcha y pérdida de peso, entre otros síntomas sistémicos. En las pruebas complementarias destacamos un engrosamiento difuso en RMN y TC, incremento metabólico en grandes vasos en PET-TAC, macrófagos en

la citología del LCR y el resultado positivo en autoinmunidad sanguínea para ANCA y anticuerpos anti-MPO. Estos resultados plantean un origen inflamatorio autoinmune. Tras comenzar tratamiento con corticoides y rituximab presenta una mejoría clínica importante y continúa seguimiento hoy en día en nuestras consultas.

Conclusión: Es importante revisar y conocer la fisiopatología y manifestaciones de las enfermedades autoinmunes del sistema nervioso central MPO-ANCA+ para realizar un buen algoritmo diagnóstico y terapéutico.

20355. ESTUDIO DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE CASOS DE SÍNDROME DE SMART EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

García Granado, J.¹; Santana Suárez, E.²; Quesada Morales, O.³; Pérez Vieitez, M.¹; González Hernández, A.¹; de la Nuez González, J.¹; López Santana, A.¹; Cegarra Sánchez, J.¹; Rodríguez Santana, J.¹; Relloso de la Fuente, A.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; ²Servicio de Radiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; ³Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín.

Objetivos: El síndrome de SMART (*Stroke-like Migraine Attacks after Radiation Therapy*) es una complicación infrecuente y tardía de la radioterapia (RT) cerebral, cuya frecuencia está aumentando por una mayor supervivencia a los tumores cerebrales con las terapias actuales.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de 3 casos de síndrome de SMART en un hospital de tercer nivel en los últimos 18 meses. Se recogieron las siguientes variables: indicación de la RT, intervalo de tiempo en años entre el fin de la RT y el SMART, edad al diagnóstico, forma de presentación clínica y las características neuro-radiológicas por RM craneal.

Resultados: La edad media al diagnóstico fue de 54,3 años. La sintomatología de presentación más frecuente en nuestra serie fueron las crisis epilépticas y la alteración del lenguaje. El intervalo medio de tiempo entre la RT y el inicio de la enfermedad fue de 20,3 años. En todos los casos en la RM craneal se encontró edema cortical e hiperintensidad en secuencias T2, siendo el realce leptomeníngeo y giriforme hallazgos muy frecuentes (66%).

Conclusión: La incidencia del síndrome de SMART es desconocida por el número limitado de casos publicados y por ser una patología probablemente infradiagnosticada. Se subraya la marcada variabilidad interindividual desde el punto de vista clínico y de latencia de la enfermedad, sin llegar a existir asociación entre el SMART y un tipo de tumor en particular. En RM craneal el edema cortical y el realce leptomeníngeo y giriforme fueron las presentaciones más frecuentes.

20652. SLIPPERS: ¿VARIANTE DEL ESPECTRO CLIPPERS O NUEVA ENTIDAD?: A PROPÓSITO DE DOS CASOS CLÍNICOS

Esnaola Barriola, I.¹; Escriche Gorospe, E.²; Lecumberri de Fuentes, E.³; Gastón Zubimendi, I.²; Zelaya Huerta, M.⁴; Erro Aguirre, M.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Navarra; ³Servicio de Radiología. Hospital de Navarra; ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Navarra.

Objetivos: Describir las manifestaciones clínicas, radiológicas e histopatológicas de dos pacientes con síndrome de SLIPPERS.

Material y métodos: Revisión de historias clínicas y de la literatura sobre el síndrome de SLIPPERS.

Resultados: Una mujer de 49 años y un hombre de 64 años, ingresaron por una primera crisis epiléptica generalizada. En ambos casos la primera resonancia magnética craneal mostró varias lesiones supratentoriales hemisféricas unilaterales con afectación de sustancia blanca y gris, hiperintensas en secuencias T2/FLAIR, con difusividad aumentada, realce con contraste de gadolinio, morfología pseudonodular y

distribución perivascular. En la primera paciente se observó un aumento de tamaño de las lesiones y aparición de nuevas en hemisferio contralateral, tronco y cerebelo. El líquido cefalorraquídeo mostró hiperproteíorraquia en el segundo caso. En ambos pacientes las serologías, los marcadores tumorales, el estudio de autoinmunidad y el estudio de extensión tumoral fueron negativos y la biopsia cerebral mostró un infiltrado inflamatorio parenquimatoso y perivascular, sin áreas de necrosis ni células tumorales, con positividad para marcadores de estirpe linfocitoide T (CD3+, CD5+ y CD8+). Los dos pacientes mejoraron clínica y radiológicamente tras el tratamiento con corticosteroides. La primera paciente tuvo varias recaídas al reducirlos, pero ambos se estabilizaron con metotrexato oral.

Conclusión: Los pacientes descritos se ajustan al recientemente acuñado síndrome de SLIPPERS, entidad con características radiológicas e histopatológicas similares a las del CLIPPERS, pero con localización de las lesiones de predominio supratentorial. La posición nosológica de esta entidad se desconoce. Destacamos la tendencia a la recurrencia al reducir los esteroides y la indicación de un tratamiento inmunosupresor mantenido.

20745. ASTROCITOPATÍA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS CONTRA LA PROTEÍNA ÁCIDA FIBRILAR GLIAL (GFAP) EN PACIENTE EN TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB

Pérez Girona, L.; Vázquez Justes, D.; Paul Arias, M.; García Díaz, A.; Freixa Cruz, A.; Nieva Sánchez, C.; Rojas Cristancho, J.; Purroy, F.; Quilez, A.; Quibus Requena, L.; Brieva Ruiz, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Objetivos: La astrocitopatía autoinmune por anticuerpos contra la proteína ácida fibrilar glial (GFAP) es una rara condición autoinmune del sistema nervioso central. La clínica es variable, con un inicio agudo-subagudo y pudiendo producir meningoencefalomielitis, encefalopatía, trastornos del movimiento y/o cefalea entre otros. La radiología es típica a menudo acompañada de un realce de gadolinio cerebral lineal perivascular radial. En un 25% de los pacientes la etiología es paraneoplásica, más frecuentemente por teratoma ovárico. Existe evidencia escasa en cuanto a la asociación al tratamiento con inhibidores *check-point*.

Material y métodos: Mujer de 59 años con antecedentes de melanoma (estadio III de Clark) en tratamiento activo con nivolumab (anti-PD1) presenta cuadro de encefalopatía con desorientación, lenguaje incoherente, ataxia, cefalea y agitación de 1 mes de evolución.

Resultados: La punción lumbar evidenció hiperproteíorraquia de 117 mg/dL. La RM cerebral mostró la presencia de realce radial periventricular, lo que hizo sospechar la astrocitopatía GFAP. Se añadió anti-GFAP en LCR resultando positivos. Se inició tratamiento con metilprednisolona en bolus seguido de mg/kg en pauta descendente con buena evolución inicial, pero reaparición de la clínica al suspender la corticoterapia, motivo por el cual se reintrodujo y, posteriormente, se realizó desescalada lentamente progresiva y se asoció ácido micofenólico. Desde entonces, se mantiene asintomática.

Conclusión: Presentamos un caso de una mujer con antecedentes de melanoma (estadio IIIC) en tratamiento activo con inhibidores de *check-point* (nivolumab) con meningoencefalitis por anticuerpos anti-GFAP. Esta entidad ha sido muy esporádicamente relacionada con tratamiento con inhibidores de *check-point* como fue nuestro caso, mostrando un fenotipo corticoide-dependiente.

21588. GANGLIONOPATÍA AUTONÓMICA AUTOINMUNE SERONEGATIVA

López Mesa, C.; Pérez Navarro, M.; Triguero Cueva, L.; Carvajal Hernández, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.