

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

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; <sup>3</sup>Servicio 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 leptomenígeo 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 leptomenígeo y giriforme fueron las presentaciones más frecuentes.

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

Esnola Barriola, I.<sup>1</sup>; Escriche Gorospe, E.<sup>2</sup>; Lecumberri de Fuentes, E.<sup>3</sup>; Gastón Zubimendi, I.<sup>2</sup>; Zelaya Huerta, M.<sup>4</sup>; Erro Aguirre, M.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Navarra; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital de Navarra; <sup>4</sup>Servicio 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 hiperproteinorraquia 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 perivasculares, sin áreas de necrosis ni células tumorales, con positividad para marcadores de estirpe linfoides 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 Diaz, 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 meningoencefalitis, 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 hiperproteinorraquia 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 micofénolico. 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.