

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 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.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 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.

Objetivos: Describir el caso clínico de un paciente con diagnóstico de ganglionopatía autonómica autoinmune seronegativa.

Material y métodos: Varón de 53 años sin antecedentes médicos que presenta un cuadro clínico de instauración progresiva y secuencial a lo largo de 12 semanas, consistente en astenia, ptosis ocular, miosis pupilar, hiperhidrosis torácica segmentaria e intolerancia al ortostatismo.

Resultados: La semiología de debut, compatible con un síndrome miasteniforme, orientó el diagnóstico inicial hacia la debilidad de origen neuromotor. La evaluación autonómica puso de manifiesto la existencia de hipotensión ortostática neurogénica y pandisautonomía, acotando el diagnóstico diferencial. No se observaron signos cardinales de parkinsonismo, disfunción cerebelosa o trastorno de la conducta del sueño REM. La gammagrafía cardiaca MIBG mostró denervación simpática periférica, la secuenciación del gen de la transtirretina no mostró mutaciones, y los estudios de autoinmunidad fueron negativos, incluyendo la ausencia de anticuerpos contra la subunidad alfa-3 del ganglio autonómico. Los síntomas mejoraron levemente con piridostigmina y el paciente mostró una excelente respuesta inicial al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, con normalización de los parámetros de función simpática y parasimpática en el estudio autonómico. El paciente fue diagnosticado de ganglionopatía autonómica autoinmune seronegativa.

Conclusión: La evaluación autonómica es fundamental para establecer la sospecha diagnóstica y monitorizar la respuesta al tratamiento en la ganglionopatía autonómica autoinmune. El tratamiento sintomático con piridostigmina puede ser eficaz debido a su efecto sobre la transmisión colinérgica en el ganglio autonómico. El tratamiento inmuno-modulador constituye la base del tratamiento y la denervación vegetativa es potencialmente reversible.

21487. ESTUDIO DESCRIPTIVO MULTICÉNTRICO DE LOS CASOS DE ENFERMEDAD DE CREUTZFELDT-JAKOB EN LA COMUNIDAD VALENCIANA

Benlloch López, C.¹; Moreno Navarro, L.²; Gómez López, T.³; Quesada Simó, A.⁴; Benetó Andrés, H.⁵; Boscá Blasco, M.⁶; Membrilla López, J.⁶; Coquillat Mora, H.⁷; Camilo, R.⁸; Carceler, M.⁷; Rico Saiz, M.⁸; Sánchez, R.⁹; Román Alcañiz, J.¹; Sevilla Mantecón, T.¹; Bataller Alberola, L.¹; Gorrioz Romero, D.¹; Sivera Mascaró, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

²Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante;

³Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; ⁵Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló; ⁶Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandia; ⁷Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; ⁸Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; ⁹Servicio de Neurología. Hospital Arnau de Vilanova.

Objetivos: Analizar las características clínicas de la encefalopatía por priones así como los hallazgos en pruebas complementarias (electroencefalograma, resonancia magnética y marcadores analíticos en líquido cefalorraquídeo). Analizar el valor pronóstico de tTAU, neurofilamento en LCR y grado de afectación por RMN.

Material y métodos: Estudio descriptivo multicéntrico de una serie de casos de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en la Comunidad Valenciana diagnosticados en los últimos 15 años.

Resultados: Se recogen datos de 52 casos codificados como probable enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, correspondiendo 48 de ellos a la forma esporádica (92,3%) y 4 a la forma genética. El 47% de los casos son mujeres y la media de edad muestral es de 66 años. El inicio sintomático más frecuente fue la demencia rápidamente progresiva (70%). La supervivencia media desde el diagnóstico fue de 120 días. En el 81% de los pacientes de los que se dispone tTAU, esta es mayor a 1200 y en el 81% de los pacientes de los que se dispone proteína 14.3.3, esta es positiva. Se realizó RT QUIC en 13 pacientes, siendo positivo en el 77%.

Conclusión: La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob en la Comunidad Valenciana es una enfermedad rara de diagnóstico complejo, siendo muy útiles para el mismo la RM cerebral así como los biomarcadores en LCR.

20103. MONONEURITIS MÚLTIPLE COMO CLAVE DIAGNÓSTICA DE UNA GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS EOSINOFÍLICA: LA IMPORTANCIA DEL ELECTRONEUROGRAMA-ELECTROMIOGRAMA

León Ruiz, M.¹; Lorenzo Diéguez, M.²; Martínez Pérez, M.¹; Santiago Pérez, S.¹; Lacruz Ballester, L.²

¹Sección de Neurofisiología Clínica. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Presentamos una granulomatosis con poliangeítis eosinofílica (GPAE) donde el electroneurograma-electromiograma (ENG-EMG) fue la clave diagnóstica.

Material y métodos: Varón de 65 años, con rinitis crónica + pólipos nasales y EPOC reagudizador con 3 ingresos previos (con infiltrados pulmonares no cavitados en TAC pulmonar), traído a Urgencias por un cuadro de 20 días de parestesias y debilidad de MSD, después MSI, y finalmente MMII. La exploración reveló paresia distal asimétrica de MSI y MMII (> derecho) (4/5), con hipoestesia tactoalgésica en MMII. Se solicitaron pruebas complementarias.

Resultados: ENG-EMG: mononeuritis múltiple (MM) sensitivomotora axonal aguda sobreañadida a polineuropatía-miopatía difusa leve. Analítica: eosinofilia (3.670 µL), ANCA anti-MPO positivos (> 100 UI/ml) e insuficiencia renal ([Cr] 3,5 mg/dl). RM: descartó mielopatía. Biopsia renal: glomerulonefritis focal necrosante. Tras diagnóstico de GPAE, 4 iniciaron metilprednisolona + ciclofosfamida IV, y posteriormente prednisona + azatioprina VO. Con resolución de la eosinofilia, mejoría de la función renal ([Cr] 1,75 mg/dl) y la debilidad, persistiendo leve paresia del MSI.

Conclusión: La GPAE es una vasculitis de pequeño vaso asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) en el 30-45% de casos, pudiendo producir neuropatía vasculítica. El patrón más frecuente es la MM seguida de la polineuropatía asimétrica (ambas sensitivomotoras axonales). La GPAE es la única vasculitis sistémica donde la MM es criterio diagnóstico, ocurriendo más frecuentemente si ANCA positivos. La proteína catiónica de eosinófilos facilitaría la degeneración de las fibras nerviosas. También es frecuente la afectación muscular y puede coexistir o no con la afectación nasal/pulmonar. Ante un paciente con MM, EPOC y poliposis nasal debemos sospechar una GPAE siendo el ENG-EMG fundamental para un diagnóstico precoz.

Neurología general II

20451. UN CASO DE UNA POLIRRADICULOPATÍA SUBAGUDA DE CAUSA INHABITUAL

Angerri Nadal, M.¹; Valín Villanueva, P.¹; Hernández Pérez, G.¹; Teixidor Panella, S.¹; Muñoz Vendrell, A.¹; Martínez Yélamos, A.¹; Povedano Panades, M.²; Solanich Moreno, X.³; Rocamora Blanch, G.³; Antolí Gil, A.³; Martínez Yélamos, S.¹; Arroyo Pereiro, P.¹; Marco Cazcarra, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ²Unidad de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge;

³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge.

Objetivos: Las polirradiculopatías lumbosacras subagudas son afectaciones de las raíces nerviosas que pueden producirse por múltiples