

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

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante;

<sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Marina Baixa; <sup>4</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; <sup>5</sup>Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló; <sup>6</sup>Servicio de Neurología. Hospital Francesc de Borja de Gandia; <sup>7</sup>Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; <sup>8</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valencia; <sup>9</sup>Servicio 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.<sup>1</sup>; Lorenzo Diéguez, M.<sup>2</sup>; Martínez Pérez, M.<sup>1</sup>; Santiago Pérez, S.<sup>1</sup>; Lacruz Ballester, L.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Sección de Neurofisiología Clínica. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; <sup>2</sup>Servicio 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 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.<sup>1</sup>; Valín Villanueva, P.<sup>1</sup>; Hernández Pérez, G.<sup>1</sup>; Teixidor Panella, S.<sup>1</sup>; Muñoz Vendrell, A.<sup>1</sup>; Martínez Yélamos, A.<sup>1</sup>; Povedano Panades, M.<sup>2</sup>; Solanich Moreno, X.<sup>3</sup>; Rocamora Blanch, G.<sup>3</sup>; Antolí Gil, A.<sup>3</sup>; Martínez Yélamos, S.<sup>1</sup>; Arroyo Pereiro, P.<sup>1</sup>; Marco Cazcarra, C.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; <sup>2</sup>Unidad de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari de Bellvitge;

<sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge.

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