

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

etiologías, entre ellas cabe destacar un grupo de enfermedades poco conocidas como son las histiocitosis.

Material y métodos: Exponemos el caso de un hombre de 62 años, sin antecedentes de interés, que presenta cuadro de dos meses de evolución de lumbociatalgia con debilidad progresiva de extremidades inferiores e hipoestesia distal. Realizamos una descripción clínica, electrofisiológica y anatomo-patológica del caso.

Resultados: Se realiza una RM lumbar que muestra signos de captación y engrosamiento leptomenígeo. En líquido cefalorraquídeo destaca hiperproteinorraquia significativa con pleocitosis linfocitaria, sin células atípicas. El EMG es compatible con polirradiculopatía lumbar subaguda L5-S1 bilateral con daño axonal activo. El estudio de neoplasia maligna es negativo. El paciente presenta un empeoramiento progresivo de la paraparesia, con aumento significativo de la hiperproteinorraquia en el LCR, sin detección de células malignas, por lo que se decide biopsiar la meninge. Se obtiene material nervioso con abundante infiltrado histiocitario, la mayoría de tipo espumoso y presencia de células multinucleadas tipo Touton. El estudio molecular muestra fusión KIF5B-ALK por lo que se diagnostica de histiocitosis ALK y se inicia tratamiento dirigido con cobimetinib, con muy buena respuesta clínica.

Conclusión: Ante un cuadro de polirradiculopatía subaguda progresiva con imagen sugestiva de infiltración meníngea se deberá tener en cuenta las histiocitosis aparte del grupo de neoplasias sólidas y hematológicas frecuentes. Es importante conocer esta entidad, dado que requiere un estudio anatomo-patológico y molecular para su diagnóstico y la tipo ALK tiene un tratamiento dirigido y eficaz.

20632. POLINEUROPATÍA SENSITIVA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE CARCINOMA MICROCÍTICO PULMONAR

Ros González, I.; Chavarría Miranda, A.; González Folgueral, C.; Pedraza Hueso, M.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivos: Aunque no existen manifestaciones neurológicas patognomónicas de síndromes paraneoplásicos, se reconocen ciertas presentaciones clínicas, llamadas fenotipos de alto riesgo, que a menudo tienen una etiología paraneoplásica. Entre estos fenotipos se encuentra la polineuropatía sensitiva, comúnmente asociada con anticuerpos anti-Hu. Presentamos un caso de polineuropatía sensitiva con positividad para anticuerpos anti-Zic4, como manifestación inicial de neoplasia pulmonar.

Material y métodos: Mujer de 64 años, fumadora 10 cigarros/día con nefropatía membranoproliferativa inmunomediada, derivada por parrestias distales de extremidades superiores e inferiores asociadas a síndrome constitucional de 18 meses de evolución. En la exploración física destaca hipoestesia e hipoalgesia distal en extremidades superiores e inferiores de predominio izquierdo e hipopalgesia moderada en miembros inferiores.

Resultados: El estudio neurofisiológico (ENG/EMG) mostró una polineuropatía sensitiva de predominio axonal, distal, moderada en extremidades inferiores y leve en superiores. Bioquímica, hormonas y estudio vitamínico básico sin alteraciones. El estudio serológico fue negativo. El perfil inmunológico presentó positividad de ANA a título bajo y complemento C3 y C4 disminuido. El estudio en suero de anticuerpos anti-neuronales y antionconeuronales fue positivo para anti-Zic 4. El TAC torácico evidenció un conglomerado adenopático paratraqueal derecho asociado a tumoración digitiforme en lóbulo superior derecho, compatible por anatomía patológica con carcinoma microcítico pulmonar. **Conclusión:** La inmunidad contra las proteínas ZIC es prevalente en pacientes con carcinoma microcítico pulmonar y se asocia frecuentemente con la degeneración cerebelosa subaguda. En nuestro caso, la detección del anticuerpo anti-Zic-4 en una paciente con un fenotipo neurológico de alto riesgo, sirvió como guía diagnóstica para la búsqueda de una neoplasia pulmonar.

20524. RIESGO DE DETERIORO COGNITIVO Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER EN PACIENTES CON MIASTENIA GRAVIS

Diezma Martín, A.¹; Morales Casado, M.¹; Jiménez-Díaz, L.²; Navarro-López, J.²; Parra Serrano, J.¹; Ennazeh El Kaili, M.¹; Mondéjar Marín, B.¹; Vadillo Bermejo, A.¹; García Meléndez, D.³; Quintana Castro, P.¹; Ruiz Gómez, J.¹; Rivero Rodríguez, D.¹; Maroto Navas, D.¹; Piernagorda Copado, J.¹; Marsal Alonso, C.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Toledo; ²Servicio de Neurociencias. Laboratorio de Neurofisiología y Comportamiento. Facultad de Medicina de Ciudad Real. Instituto de Biomedicina. Universidad de Castilla La-Mancha. Instituto de Investigación Sanitaria de Castilla-La Mancha.; ³Servicio de Neurología. Hospital Virgen de Altagracia.

Objetivos: Analizar la prevalencia de enfermedad de Alzheimer (EA) y la situación cognitiva en pacientes con *mastenia gravis* (MG).

Material y métodos: Inicialmente se estudió la prevalencia de EA en pacientes con MG, examinando historias clínicas electrónicas de Castilla-La Mancha utilizando el procesamiento de lenguaje natural a través de la plataforma clínica de inteligencia artificial Savana Manager. En la segunda parte del estudio se analizaron las características cognitivas de los pacientes con MG de las consultas de neurología de nuestro centro. Para ello se analizaron datos epidemiológicos y clínicos y se aplicaron test cognitivos validados.

Resultados: Se han identificado 970.503 pacientes, de los que 1.028 tenían diagnóstico de MG. La proporción de pacientes con diagnóstico de EA dentro de este grupo (4,28%) es mayor que en el resto de la población (2,82%) ($p = 0,0047$) con una *odds ratio* de 1,54 (IC95% 1,13-2,08; $p = 0,0051$) sin que se encuentren diferencias significativas en el análisis bivariante del resto de factores de riesgo para EA. En la segunda parte del estudio se han incluido 62 pacientes con MG. El 22,6% de los pacientes mostraban datos de deterioro cognitivo, aunque solo 2 refirieron quejas cognitivas subjetivas de forma espontánea. Se encontraron diferencias significativas en la puntuación global del Fototest y en el test del reloj.

Conclusión: Podría existir mayor prevalencia de EA y riesgo de deterioro cognitivo en pacientes con MG, frecuentemente no advertido por los mismos. Se necesitan nuevos estudios para confirmar nuestros hallazgos.

20743. AMNESIA GLOBAL TRANSITORIA ¿HAY QUE AMPLIAR EL ESTUDIO?

Pérez Girona, L.; García Díaz, A.; Freixa Cruz, A.; Nieva Sánchez, C.; Rojas Cristancho, J.; Purroy, F.; Quilez, A.

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

Objetivos: La amnesia global transitoria (AGT) es una entidad de causa desconocida. Está producida por una disfunción transitoria de las estructuras temporales mesiales. Se han planteado diferentes hipótesis etiológicas: vascular, epiléptica, migraña y psicogénica, pero ninguna ha podido ser demostrada.

Material y métodos: Presentamos un estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes con AGT atendidos en HUAV desde julio de 2018 hasta marzo 2024.

Resultados: Se identificaron a 276 pacientes. 103 fueron descartados por no cumplir los criterios establecidos para AGT. Los 173 pacientes tenían una edad media de 65,38 años. Un 57,30% eran mujeres, un 64,16% tenían FRV (43,35% HTA, 39,30% DL, 5,20% DM), 2,89% antecedentes de ictus/AIT, 8,09% de migraña, 21,96% psiquiátricos y ninguno de epilepsia. Un 78,03% presentaba un factor precipitante, fundamentalmente estresor emocional. A todos menos 2 paciente se les realizó un TC craneal urgente. En 18 pacientes (15,60%) resultó patológico. En todos ellos, hallazgos no relacionados con la AGT. En 58,38% de los casos se amplió estudio con RM cerebral y en 19,07% con EEG. Ninguna de estas exploraciones cambió el diagnóstico. Un 15,02% sufrió recurrencias. Estas no se asociaron a ninguna de las variables descritas previamente.