

20383. NUEVAS APROXIMACIONES PARA DESAFÍOS NEUROLÓGICOS: SERIE DE CASOS DE PSEUDOOBSTRUCCIÓN INTESTINAL CRÓNICA INMUNOMEDIADA

Arranz Horro, P.¹; Vilaseca Jolond, A.²; Zabalza, A.²; Sanz Martínez, M.³; Viñas Giménez, L.³; Alcalá González, L.⁴; Ariño Rodríguez, H.²; Montalban Gairín, X.²; Malagelada Prats, C.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Centre d'Esclerosis Múltiple de Catalunya (Cemcat) Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Servicio de Inmunología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ⁴Servicio de Aparato Digestivo. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: La dismotilidad gastrointestinal autoinmune (en inglés, nAGID), es una entidad poco frecuente de disautonomía limitada, que en los casos más graves puede producir pseudoobstrucción intestinal crónica (en inglés, CIPO). Nuestro objetivo es describir las respuestas a tratamiento inmunosupresor en tres pacientes con CIPO secundario a AGID.

Material y métodos: Descripción de tres casos consecutivos diagnosticados en un hospital de referencia para trastornos graves de motilidad digestiva durante el año 2023. Se recogieron variables clínicas y demográficas, así como resultados de estudios radiológicos y anatopatológicos. Se definieron como objetivos principales la respuesta clínica y radiológica al tratamiento inmunosupresor.

Resultados: Se incluyeron tres pacientes con CIPO asociado a nAGID, refractario a tratamientos previos. En dos de ellos se realizó biopsia de yeyuno, observándose ganglionitis mientérica. El primer paciente era un hombre de 35 años que presentó nAGID sin marcadores serológicos de autoinmunidad, concomitantemente con *miastenia gravis* asociada a timoma, y la nAGID respondió a vedolizumab. El segundo caso era una mujer de 18 años con nAGID asociada a anti-Hu no paraneoplásica, que consiguió remisión clínica tras tratamiento con rituximab. La tercera paciente fue una mujer de 60 años que presentó nAGID asociada a anti-Hu paraneoplásica (cáncer de pulmón de célula pequeña) sin respuesta a ciclofosfamida y finalmente falleció.

Conclusión: Nuestros hallazgos enfatizan la potencial eficacia de rituximab y vedolizumab en el manejo de la dismotilidad gastrointestinal autoinmune con pseudoobstrucción intestinal crónica, especialmente en casos refractarios. Aunque es necesaria una muestra mayor, estos tratamientos podrían considerarse opciones válidas dentro del espectro terapéutico de dichos pacientes.

20387. FACTORES PRONÓSTICOS EN LAS ENCEFALITIS AUTOINMUNES

Estebas Armas, C.¹; Escobar Martínez, S.²; Díez Sebastián, J.³; Lacruz Ballester, L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ²Servicio de Neurología. Universidad Autónoma de Madrid; ³Sección de Epidemiología Clínica. Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Universitario La Paz.

Objetivos: Conocer la influencia de distintos factores en el pronóstico de las encefalitis autoinmunes (EA) con anticuerpos antineuronales (AA) positivos (EA+) y negativos (EA-).

Material y métodos: Estudio de cohortes retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas y entrevista telefónica, de pacientes con solicitud de AA entre los años 2015 y 2022 en un hospital terciario y que cumplen criterios de posible EA. Se recogen datos demográficos, clínicos y de laboratorio al ingreso, y de escalas de discapacidad: CPS (Cognitive Performance Score), ERm (Escala de Rankin modificada) y CASE (Clinical Assessment Scale for Autoimmune Encephalitis), en el ingreso, al alta y a los 1, 3 y 5 años.

Resultados: Se incluyeron 35 pacientes (12 EA+ y 23 EA-), con un tiempo de seguimiento medio de 44,72 meses (DE 26,35). La tasa de recidivas fue 25,8% y la mortalidad 17,1%. La edad, ERm basal, presencia

de neoplasia, estado epiléptico, lesión en hipocampo y bandas oligoclonales (BOC) en LCR, se asociaron a mayor mortalidad y peor puntuación en escalas de discapacidad. La presencia de AA no se asoció de forma estadísticamente significativa con datos de peor pronóstico -al año en EA+ ERm 1,91 (DE 1,64) vs. 1,25 (DE 1,39) en EA- (p = 0,261), CPS 1 (DE 0,9487) vs. 0,688 (DE 0,8342) (p = 0,259), CASE 3,27 (3,744) vs. 1,88 (2,029) (p = 0,303).

Conclusión: Una peor situación basal, la asociación de neoplasia y datos clínicos de mayor daño inflamatorio e hipocampal predicen un peor pronóstico en las EA, no así la presencia de AA.

20289. SOLAPAMIENTO DE MIASTENIA GRAVIS Y MIOSITIS AUTOINMUNES COMO COMPLICACIÓN TRAS TRATAMIENTO CON TERAPIA CAR-T DE LINFOMA

Llanes Ferrer, A.¹; Pariente Rodríguez, R.²; Palacios Berraquero, M.³; Lario, A.³; García Hoz, C.²; García de la Torre, I.²; Martín Moro, F.³; Rodríguez Martín, E.²; Garay Albizuri, P.¹; Pérez Gil, D.¹; Martínez García, B.¹; Sainz Cabrejas, J.⁴; Sainz de la Maza, S.¹; García Ribas, G.¹; Chinea Rodríguez, A.³; Villar, M.²; Corral Corral, I.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Ramón y Cajal; ²Servicio de Inmunología. Hospital Ramón y Cajal; ³Servicio de Hematología. Hospital Ramón y Cajal; ⁴Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Ramón y Cajal.

Objetivos: La terapia de células T con receptores químéricos de antígenos (CAR-T) ha mejorado significativamente el pronóstico de las neoplasias hematológicas refractarias, aunque no está exenta de complicaciones. Presentamos un caso de solapamiento de *miastenia gravis* (MG) y miositis autoinmunes desencadenado tras terapia CAR-T.

Material y métodos: Reporte de un caso clínico.

Resultados: Un varón de 68 años con linfoma B difuso de célula grande recibió terapia CAR-T (axicabtagén-ciloleucel) con respuesta metabólica completa. Seis meses después, desarrolló debilidad proximal progresiva, disfagia, disnea y dolor torácico, presentando una parada cardiorrespiratoria que precisa ventilación mecánica invasiva. El estudio complementario mostró niveles elevados de creatinquinasa [1685 U/l (38-174 U/l)] y troponina I [pico de 0,4 ng/ml (0,0-0,1 ng/ml)], un patrón miopático en el electromiograma (EMG), infiltrados inflamatorios T-CD8+ en la biopsia muscular, anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (AChR) positivos [ElisarSRM]; confirmado mediante células transfectadas (Euroimmun)], y EMG de fibra única patológico. Se descartó recidiva tumoral. Las células CAR-T fueron indetectables por citometría de flujo, con reconstitución completa del compartimento B. Una RM cardíaca mostró realce tardío meso-subepicárdico con patrón no isquémico, diagnosticándose finalmente de MG y miositis autoinmunes con posible miocarditis asociada. Recibió tratamiento con bolos de corticoides e inmunoglobulinas, con recuperación completa a los 3 meses (escala de Rankin modificada: 1).

Conclusión: Se trata del primer caso descrito de complicación autoinmune tras terapia CAR-T. Este evento se produjo cuando las CAR-T eran indetectables y tras recuperación del compartimento B, sugiriendo que podría deberse a una reconstitución inmune anormal y no a un efecto directo de las CAR-T.

20928. EXPERIENCIA CLÍNICA Y TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE SUSAC EN UN HOSPITAL TERCARIO

Mayol Traveria, J.¹; Vilaseca Jolond, A.²; Ariño Rodríguez, H.²; Zabalza de Torres, A.²; Sastre-Garriga, J.²; Río Izquierdo, J.²; Tintoré Subirana, M.²; Martínez-Valle, F.³; Montalban Gairín, X.²; Rodríguez-Acevedo, B.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Centre d'Esclerosis Múltiple de Catalunya (Cemcat). Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: El síndrome de Susac es una endotelioptía autoinmune caracterizada por encefalopatía, oclusiones arteriales retinianas y/o hipoaacusia neurosensorial. Es una enfermedad rara con manejo terapéutico incierto. El objetivo es describir la experiencia en un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una serie de pacientes diagnosticados con síndrome de Susac en un hospital terciario entre 2008-2024 (por criterios de Kleffner 2016). Se extrajeron de la historia datos clínicos y paraclínicos.

Resultados: Se identificaron 8 pacientes con criterios de síndrome de Susac [edad mediana 49 (IQR 45-51); mujeres 5 (62,5%)]. La presentación clínica inicial fue en forma de encefalopatía en 5 (62,5%) y en 3 (37,5%) con oclusiones arteriales retinianas. Durante el curso de la enfermedad, todos los pacientes presentaron alteración cognitiva e hipoaacusia neurosensorial, 7 (87,5%) oclusiones arteriales retinianas, 7 (87,5%) cefalea, 4 (50%) ataxia. La RM cerebral reveló alteraciones en sustancia blanca, con afectación en cuerpo calloso en todos los casos. Al momento del diagnóstico, 5 (62,5%) pacientes recibieron corticoterapia, dos de los cuales recibieron también inmunoglobulinas. Adicionalmente, los 8 pacientes recibieron tratamiento inmunosupresor secuencial o en combinación, con micofenolato, ciclofosfamida o rituximab. Estas terapias se mantuvieron durante una mediana de 39 (IQR 25-54) meses, durante los cuales 3 (37,5%) pacientes recidivaron, y 2 (25%) alcanzaron remisión, en los que se retiró el tratamiento inmunosupresor.

Conclusión: La tríada clínica clásica raramente está presente al inicio. El tratamiento prolongado e intensivo es necesario en la mayoría de los pacientes, siendo infrecuente la remisión clínica. La falta de evidencia robusta resulta en variabilidad en los tratamientos instaurados.

20699. ENCEFALITIS AUTOINMUNE: UNA SERIE DE CASOS DEL SURESTE DE ESPAÑA

Olea Rodríguez, P.¹; Viñolo Díaz, L.²; Martínez Salmerón, M.¹; Molina-Fuentes, A.³; Muñoz Fernández, C.¹; Blanco-Ruiz, M.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas;

²Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Torrecárdenas;

³Servicio de Inmunología. Complejo Hospitalario Torrecárdenas.

Objetivos: Las encefalitis autoinmunes (EA) comprende la inflamación inmunomediada del sistema nervioso central, relacionándose en > 70% con procesos paraneoplásicos. Sus manifestaciones clínicas son convulsiones, confusión, síntomas psiquiátricos, deterioro cognitivo rápidamente progresivo entre otros. Presentamos una serie de casos de nuestro centro.

Material y métodos: Serie de casos retrospectiva, de pacientes con diagnóstico de EA en nuestro centro durante enero 2023 a mayo 2024. Se recogieron datos demográficos, clínicos y analíticos.

Resultados: Se recogieron datos de 10 pacientes (4 mujeres), con edades comprendidas en 3 tramos: 1 < 45 años, 5 entre 44-70 años, 4 > 75 años. Los anticuerpos relacionados fueron anti-NMDA, anti-YO, anti-GAD (2 casos cada uno) y anti-RI, anti-HU y anti-LGI1(1 caso). El 40% presentó alteración en neuroimagen. Se identificaron anomalías epileptiformes en EEG en un caso. Solo el 40% se relacionó con proceso neoplásico de base, siendo la EA la primera manifestación del mismo (cáncer pulmón [anti-GABA y anti-RI]; carcinoma tubárico -[anti-YO]; tumor neuroendocrino de páncreas [anti-HU]). Un caso de anti-NMDA fue secundario a encefalitis herpética; siendo otro caso de NMDA asociado a anti-RI. El 70% se trataron con inmunosupresores, observándose cierta mejoría puntual en aquellos con inmunoglobulinas. 2 pacientes fallecieron en el primer mes tras el diagnóstico.

Conclusión: La etiología de la EA siempre ha supuesto un reto diagnóstico. La mayoría de casos revisados en la literatura de EA aparecen como una manifestación precoz de neoplasias ocultas, por ello es importante descartarlas. Los avances en la detección de nuevos anticuerpos y su correlación con neoplasias concretas, nos permite realizar un diagnóstico más temprano.

Neuropsicología

21017. ANÁLISIS Y VISUALIZACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER MEDIANTE NEUROPSICOLOGÍA DE REDES

Muñoz Gil, L.¹; Hernández Lorenzo, L.¹; Valles Salgado, M.²; Delgado Alonso, C.²; Mihaljevic, B.³; Ayala, J.¹; Matías-Guiu, J.²

¹Departamento de Arquitectura de Computadores y Automática. Universidad Complutense de Madrid; ²Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ³Departamento de Inteligencia Artificial. Universidad Politécnica de Madrid.

Objetivos: El objetivo principal de este trabajo consistió en aplicar técnicas de teoría de grafos a la evaluación neuropsicológica (neuropsicología de redes) para modelar y visualizar la enfermedad de Alzheimer (EA) a nivel cognitivo y compararla con un grupo de controles (CN).

Material y métodos: Se seleccionaron pacientes mayores de 55 años que habían sido evaluados mediante la batería Neuronorma. Se formaron dos grupos: EA (n = 324), y CN (n = 202). Tras un filtrado por valores faltantes, se incluyeron 30 variables correspondientes a test de la batería Neuronorma que se utilizaron como entrada del algoritmo para estimar la estructura de los modelos gráficos probabilísticos, unos grafos que modelan las correlaciones parciales entre las variables de entrada. La red cognitiva de cada grupo se obtuvo optimizando el criterio BIC mediante el algoritmo *graphical LASSO*.

Resultados: Se generaron redes para cada grupo, donde los nodos representan los test neuropsicológicos y los ejes las correlaciones parciales condicionales entre ellos. Las diferencias entre las redes, analizadas con técnicas de teoría de grafos, revelaron una reorganización de la topología de estas redes y diferentes agrupaciones de nodos en comunidades, siguiendo patrones distintos según los dominios cognitivos asociados a cada test.

Conclusión: Este trabajo empleó una innovadora técnica de análisis en neuropsicología, arrojando nuevas perspectivas sobre la reorganización cognitiva en la enfermedad de Alzheimer, así como una visualización y análisis holístico de una batería neuropsicológica completa, cuya información puede ser útil para mejorar la interpretación de la evaluación.

21182. VALIDACIÓN DEL TEST MINI-ADDENBROOKE'S COGNITIVE EXAMINATION EN FASES PRECOZES DE LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Abizanda Saro, P.¹; Valles Salgado, M.²; Gil Moreno, M.²; Ortega Madueño, I.³; Delgado Alonso, C.²; Valiente Gordillo, E.²; López Carbonero, J.²; Peña de Diego, L.²; Fernández Romero, L.²; Díez Cirarda, M.²; Matías-Guiu Guía, J.²; Matías-Guiu Antem, J.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos; ²Servicio de Neurología. Instituto de Investigación Sanitaria San Carlos. Hospital Clínico San Carlos; ³Servicio de Análisis Clínicos. Instituto de Investigación Sanitaria San Carlos. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: El test Mini-Addenbrooke Cognitive Assessment (MACE) es una versión abreviada del test ACE-III. No existen estudios de validación en nuestro medio en fases incipientes de enfermedad de Alzheimer. Nuestro objetivo fue determinar la capacidad diagnóstica de MACE en una cohorte de pacientes con fallos de memoria sin repercusión funcional.

Material y métodos: Se incluyeron 146 pacientes, con una edad media de $69,69 \pm 6,81$ años, 81 (55,5%) mujeres y $11,78 \pm 4,67$ años de escolarización. La media de MMSE fue de $27,62 \pm 2,29$. Todos los pacientes fueron estudiados mediante un protocolo exhaustivo de evaluación neuropsicológica, neuroimagen y biomarcadores en líquido cefalorraquídeo. El 47,9% fueron clasificados en deterioro cognitivo leve amnésico (al menos un test de memoria con escalar < 6), 45,2% como