

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