

Objetivos: El síndrome de Susac es una endotelioptía autoinmune caracterizada por encefalopatía, oclusiones arteriales retinianas y/o hipoacusia 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 hipoacusia 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-ADDENBROOKES 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; Diez 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

enfermedad de Alzheimer (biomarcadores alterados) y 52,1% como cualquier enfermedad neurodegenerativa (de acuerdo con criterios clínicos, neuroimagen y biomarcadores). Se calcularon correlaciones entre M-ACE y otras variables cuantitativas, y curvas ROC para determinar la capacidad diagnóstica del test y puntos de corte.

Resultados: El MACE mostró correlaciones significativas y moderadas con la mayoría de test de la batería, especialmente test de memoria episódica verbal, ejecutivos y visuoespaciales. El área bajo la curva (AUC) para diagnóstico de deterioro cognitivo leve amnésico fue de 0,787 ($p < 0,001$), para diagnóstico de enfermedad neurodegenerativa fue de 0,695 ($p < 0,001$), y para diagnóstico de enfermedad de Alzheimer fue de 0,705 ($p < 0,001$).

Conclusión: Estos resultados apoyan el uso del MACE como test breve de cribado, si bien probablemente es necesario combinar con otros instrumentos con el fin de incrementar la capacidad diagnóstica en estadios precoces.

20129. ÍNDICE DE CAMBIO FIABLE BASADO EN REGRESIÓN: LIMITACIONES PARA SU USO EN LA EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

Oltra Cucarella, J.¹; de Andrade Moral, R.²; Pérez Elvira, R.³; Bonete López, B.¹; Iñesta Carrizosa, C.⁴; Sitges Maciá, E.¹

¹Departamento de Psicología de la Salud. Universidad Miguel Hernández de Elche; ²Department of Mathematics and Statistics. Maynooth University; ³Facultad de Psicología. Universidad Pontificia de Salamanca; ⁴Programa SABIEX. Universidad Miguel Hernández de Elche.

Objetivos: El índice de cambio fiable (ICF) basado en regresión permite analizar estadísticamente el cambio entre dos evaluaciones sucesivas. En neuropsicología se utiliza un grupo de control para generar la regresión y se aplica a pacientes para identificar problemas de memoria longitudinales. Sin embargo, generalmente los grupos clínicos puntúan fuera del rango de los grupos cognitivamente sanos utilizados para generar los datos de la regresión. El objetivo de este trabajo es analizar la bondad del modelo para datos a) en la parte baja del rango del predictor, y b) fuera del rango del predictor.

Material y métodos: Generamos una muestra aleatoria de 1 millón de puntuaciones en el Free and Cued Selective Reminding Test entre 0-16 (modelo completo) y entre 9-16 (modelo parcial) tanto en Pre como en Post. La regresión de cada modelo fue utilizada para identificar cambio fiable en individuos con puntuaciones entre 0-8, de manera que el modelo completo analiza a los individuos en el rango inferior y el modelo parcial a individuos que puntúan fuera del rango del predictor.

Resultados: Las puntuaciones en el modelo parcial fueron mayores que las del modelo completo. La proporción de puntuaciones bajas fue la esperada del 10% para el modelo original, entre el 12-15% para el modelo completo y entre el 71-72% para el modelo parcial.

Conclusión: Utilizar modelos de regresión para individuos que puntúan fuera del rango del predictor proporciona una tasa de error inaceptablemente elevada. Se recomienda utilizar grupos más homogéneos para el uso del ICF en la práctica clínica y la investigación.

20849. QUEJAS INATENCIONALES Y DISEJECUTIVAS EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y BAJOS NIVELES DE DISCAPACIDAD

García Vaz, F.; Sabin Muñoz, J.; Esain González, I.; Rodríguez de la Fuente, O.; Fuster, M.; García Hernández, R.; Blasco Quílez, R.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

Objetivos: Comparar las diferencias en quejas de atención (A), motivación (M) y control ejecutivo (CE), de los pacientes con síndrome clínico aislado (CIS) y esclerosis múltiple remitente recurrente (EM), todos con bajos niveles de discapacidad. Estudiar la relación entre

quejas cognitivas (CQ), funcionamiento cognitivo objetivo, síntomas emocionales (AD) y fatiga (F).

Material y métodos: Muestra: 100 pacientes (77,4% mujeres; edad media 42 años; escolaridad media, 16 años; 9,6 años de evolución; puntuación EDSS, 1,9). CIS y RRMS se emparejaron por edad, nivel educativo y puntuación EDSS. Método: se realizó valoración neuropsicológica (ENP) completa, y se pidió a los pacientes que completaran el Inventory of Síntomas Prefrontales (ISP), el Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), y el cuestionario de impacto de la fatiga en la vida cotidiana, MSFSS.

Resultados: (i) Se encontraron diferencias significativas en la puntuación total del ISP (PT), y A y CE ($p < 0,05$) entre CIS y RRMS; (ii) A y CE correlacionaron con ENP, HADS y MSFSS; M se correlacionó únicamente con F y AD; (iii) MFSS predijo M ($R^2 = -0,204 + > 0,299$ MFSS) y PT ($R^2 = 17,753 + 0,874$ MFSS), mientras que A y CE fueron predichas por una combinación de ENP, HADS Y MSFSS.

Conclusión: CIS y EMRR muestran diferencias significativas en QC a pesar de no haber diferencias significativas en la puntuación EDSS. Los datos confirman que los síntomas cognitivos pueden estar presentes desde el inicio de la enfermedad, independientemente de la puntuación EDSS y resaltan el papel de la fatiga como mediador de las quejas disexecutivas en pacientes con EM y bajos niveles de discapacidad.

20623. COMPARACIÓN DE LA CAPACIDAD DIAGNÓSTICA DE MÚLTIPLES TEST DE CRIBADO PARA EL DIAGNÓSTICO DE DETERIORO COGNITIVO LEVE

Valles Salgado, M.; Delgado Álvarez, A.; Delgado Alonso, C.; Gil Moreno, M.; Valiente Gordillo, E.; López Carbonero, J.; Fernández Romero, L.; Peña de Diego, L.; Barroso Rosales, Y.; Oliver Mas, S.; Matías-Guiu Guía, J.; Diez Cirarda, M.; Matías-Guiu Antem, J.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Objetivos: En los últimos años se han desarrollado y validado diferentes pruebas para detectar pacientes con demencia o deterioro cognitivo leve (DCL). Sin embargo, existen escasos estudios que hayan comparado la capacidad diagnóstica de dichos test, que generalmente ha sido respecto a MMSE. El objetivo de este estudio fue comparar la capacidad diagnóstica de 5 test: ACE-III y Mini-ACE, MIS, MMSE, MoCA y RUDAS.

Material y métodos: Se incluyeron 140 pacientes que consultaron por fallos de memoria y fueron clasificados de acuerdo con la batería Neuronorma en pacientes con quejas subjetivas de memoria o DCL. Se estimaron curvas ROC para los diferentes test y se compararon mediante el método de DeLong.

Resultados: Los pacientes con DCL mostraron menores puntuaciones en todos los test de screening, con tamaños del efecto mayores para Mini-ACE seguido por ACE-III, MMSE, MoCA, RUDAS y MIS. El área bajo la curva fue mayor para ACE-III en comparación con el resto de test. El área bajo la curva del dominio de memoria del ACE-III también fue superior a los ítems de memoria del resto de test de cribado. El alfa de Cronbach fue 0,827 para ACE-III, 0,505 para MMSE, 0,896 para MoCA y 0,721 para RUDAS.

Conclusión: Nuestro estudio muestra que el ACE-III y su versión breve Mini-ACE muestran mejores propiedades diagnósticas en DCL en comparación con otros test de screening. MoCA y MMSE mostraron propiedades adecuadas, mientras que la capacidad diagnóstica de MIS y RUDAS fue limitada.

21458. ICTUS CEREBELOSO, MÁS ALLÁ DE LOS SÍNTOMAS MOTORES

Martínez Follana, C.¹; Saurina Navarro, I.¹; García Huguet, M.¹; Ferrer Tarrés, R.¹; Vera Cáceres, C.¹; Silva Blas, Y.¹; Coll Presa, C.¹; Keymer Gausset, A.²; López Hernández, M.³; Álvarez-Cienfuegos Rodríguez, J.¹