

Objetivos: La enfermedad de Sjögren, enfermedad autoinmune crónica que afecta principalmente glándulas exocrinas, presenta manifestaciones neurológicas en hasta el 20% de casos, siendo la meningoencefalomielitis extremadamente rara. La ausencia de biomarcadores específicos y su variabilidad clínica hacen el diagnóstico complejo. Presentamos un caso de meningoencefalomielitis aguda asociada a Sjögren primario.

Material y métodos: Basado en historia clínica.

Resultados: Mujer de 54 años, fumadora activa, con ansiedad y depresión, hipotiroidismo autoinmune y Sjögren primario asociado a lesiones cutáneas (anti-RO/LA+, ANA+), ingresó por cefalea exacerbada los últimos 5 días. Asoció marcha inestable, disfagia, disartria, alteraciones esfinterianas y reaparición de lesiones cutáneas. Tomaba levotiroxina, duloxetina y prednisona. Relataba cefalea de 2 meses sin mejoría con amitriptilina. Se constató crisis hipertensiva, bradipsiquia, disartria flácida, nauseoso abolido, signos piramidales generalizados y ataxia axial. La analítica destacó leve linfopenia, falla renal, hipopotasemia y VSG elevada. La TAC craneal mostró áreas hipodensas protuberanciales y subcorticales frontales bilaterales. La RMN de encéfalo y médula mostró hiperintensidades T2-FLAIR bulboprotuberanciales, medulares cervicales y periventriculares difusas, con discreto realce paquimeníngeo. La PL presentó leve hiperproteinorraquia (50 mg/dl), directos, cultivos y panel meningoencefalítico negativo. Neuroimágenes previas (40 días) mostraban alteraciones similares en menor medida. Inició metilprednisona 1 g/día (3) seguido de corticoterapia oral. En 30 días logró la completa resolución neurológica y cutánea. Se instauró ciclofosfamida. Los anticuerpos antineuronales, onconeuronales, anticuerpos AQP4 y BOC fueron negativos.

Conclusión: La meningoencefalomielitis es una complicación rara pero significativa de la enfermedad de Sjögren. Su identificación temprana y tratamiento agresivo puede llevar a una recuperación completa, resaltando la necesidad de un enfoque diagnóstico y terapéutico multidisciplinario.

20276. NEURALGIA AMIOTRÓFICA POR PARVOVIRUS B19 EN UN PACIENTE CON EMRR EN TRATAMIENTO CON ANTI-CD20

Valero López, Á.¹; Sánchez García, C.¹; Arnaldos Illán, P.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Llorente Iniesta, E.¹; Martínez García, F.¹; Torres Núñez, D.¹; Miñano Monedero, R.¹; Belmonte Hurtado, I.¹; Galdo Galián, D.¹; Valero López, G.¹; Millán Pascual, J.¹; Maeztu Sardiña, M.²; Meca Lallana, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: La neuralgia amiotrófica (NA) es una patología infrecuente del sistema nervioso periférico que en algunos casos se ha descrito en el contexto de una infección por parvovirus B19 (PB19). Presentamos un caso, no descrito previamente en la literatura, de un paciente con EMRR en tratamiento con ocrelizumab diagnosticado de NA en el contexto de una infección por PB19.

Material y métodos: Varón, 47 años, antecedente de EMRR (EDSS 4), en tratamiento con ocrelizumab, última dosis en marzo de 2024. Tras síndrome febril agudo, en las siguientes 72 horas inició un cuadro algíco cervicobraquial derecho limitante y grave. 48 horas después, consultó en urgencias evidenciándose escápula alada derecha, debilidad de braquial proximal y leve distal ipsilateral no presente previamente.

Resultados: El estudio analítico detectó anticuerpos IgM contra PB19 mediante inmunoensayo, con IgG negativa. La citobioquímica de LCR fue normal, con determinación positiva de PCR para PB19. No hubo datos de hipogammaglobulinemia. El restante estudio microbiológico fue negativo. La RM de plexo resultó normal. Se realizaron EMG seriados al alta y a los 21 días, revelando pérdida de unidades motoras en el serrato derecho y bíceps braquial con aumento de PUM, sin detectar anomalías de la conducción nerviosa, mostrando más tarde signos de reinervación dependiente del nervio torácico largo.

Conclusión: La inmunosupresión de ocrelizumab podría aumentar el riesgo de una infección por PB19 que, por un mecanismo no claramente establecido, puede conducir a una complicación como la NA. Mantener la farmacovigilancia de ocrelizumab es esencial para ayudar a definir el perfil de efectos adversos.

21314. OJOS QUE NO VEN, INTUICIÓN QUE NO MIENTE

Arias Villarán, M.¹; Orviz García, A.¹; de la Fuente Batista, S.¹; Zamarbide Capdepon, I.¹; Herranz Bárcenas, A.¹; Torrelo Navarro, P.²; Nystrom Hernández, A.¹; Eguilior Caffarena, I.¹; Suárez Plaza, A.¹; Guerra Huelves, A.¹; García Sánchez, C.¹; Martín Gallego, I.¹; Cabrejas Martínez, L.²; Moreno Torres, I.¹

¹Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz; ²Servicio de Oftalmología. Fundación Jiménez Díaz.

Objetivos: Presentamos un caso de solapamiento de esclerosis múltiple (EM) y neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL) que desencadenó en ceguera legal.

Material y métodos: Mujer de 28 años, sin antecedentes de interés, presentó una neuritis óptica (NO) retrobulbar del ojo derecho con agudeza visual (AV) de 0,1 y fue ingresada en Neurología. Recibió megadosis de corticoides, recuperando posteriormente la AV de dicho ojo. Fue diagnosticada de EM remitente recurrente y recibió un ciclo de tratamiento con cladribina. Durante el siguiente año, la paciente presentó varios episodios de empeoramiento de la AV, uno en el ojo derecho y dos en el ojo izquierdo, pero sin aparición de lesiones en nervio óptico en la resonancia magnética (RM) cerebral ni cambios compatibles con atrofia del nervio en la tomografía de coherencia óptica. Recibió varios ciclos de corticoides y en el último episodio, siete ciclos de plasmaféresis sin objetivar mejoría y con secuelas graves de la agudeza visual de ambos ojos (AV 0,05 bilateral). Se decidió escalado de tratamiento a rituximab y, debido a la atipicidad del cuadro, se solicitó estudio genético de neuropatías ópticas hereditarias.

Resultados: RM cerebral y órbitas con gadolinio (basal): hallazgos sugestivos de enfermedad desmielinizante. Signos de neuritis óptica derecha. LCR: dos bandas oligoclonales positivas. Estudio genético: mutación m.11778G>A en el gen MT-ND4, compatible con NOHL.

Conclusión: NOHL es una enfermedad hereditaria mitocondrial causada por apoptosis de las células ganglionares retinianas. La superposición de NOHL y EM, aunque es infrecuente, debe considerarse en pacientes con EM con pérdida de visión atípica para neuritis óptica.

21403. NMOSD INDUCIDA POR PEMBROLIZUMAB EN CARCINOMA PULMONAR: UN CASO CLÍNICO DE DESAFÍOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

Tique Rojas, L.; Bautista Lacambra, M.; García Rubio, S.; Canasto Jiménez, P.; García Alonso, I.; Martín Martínez, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Objetivos: Presentamos un caso de NMOSD en el contexto de uso de pembrolizumab, con anticuerpos anti-AQP4 positivos, mielitis longitudinalmente extensa y síntomas sensitivos faciales con afectación neurítica trigeminal.

Material y métodos: Mujer de 68 años con carcinoma pulmonar escamoso (estadio IIIA) diagnosticado en abril de 2022, tratada con quimioterapia, radioterapia e inmunoterapia. Siete meses después del inicio de pembrolizumab, desarrolló hipoestesia progresiva en extremidad inferior izquierda y abdomen, sin debilidad pero con torpeza y dolor neuropático.

Resultados: Se realizó RMN medular evidenciando mielitis dorsal central en dos niveles. Analítica y estudio de LCR sin hallazgos relevantes. Se inició tratamiento con corticoide sistémico en dosis descendentes. En noviembre de 2023 empeora, presentando paresia crural izquierda

grave y trastorno sensitivo facial derecho. La RM medular fue compatible con LETM, con seropositividad a anti-AQP4, y la RM cerebral mostró neuritis del nervio trigémino derecho. Se administraron bolos de corticoides sin mejoría, iniciando plasmaféresis. Oncología reinició carboplatino + gemcitabina. Se consideró tratamiento con satralizumab, pero las alteraciones hematológicas secundarias a QT lo contraindican, decidiendo usar IgIV fuera de indicación, basándose en evidencia limitada.

Conclusión: Los inhibidores de *checkpoint* pueden desencadenar NMOSD con anticuerpos anti-AQP4 positivos debido a su similitud molecular con AQP4 expresado en tejidos pulmonares y gliales, siendo más común en pacientes con neoplasias pulmonares. La sintomatología puede comenzar entre las 2 semanas y los 11 meses del inicio del tratamiento. No es la forma de toxicidad neurológica más típica y, como en este caso, plantea un reto en la elección del tratamiento considerando los riesgos y beneficios para el paciente.

20888. RETOS EN EL ABORDAJE DE LOS TRASTORNOS DEL ESPECTRO DE LA NEUROMIELITIS ÓPTICA DOBLE SERONEGATIVA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Romero Plaza, C.; Díaz del Valle, M.; Benítez del Castillo del Río, I.; Cerca Limón, Á.; Salvador Sáenz, B.; García García, M.; Martín Ávila, G.; Méndez Burgos, A.; Sáenz Lafourcade, C.; Pilo de la Fuente, B.; Aladro Benito, Y.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Getafe.

Objetivos: Presentamos una paciente con neuritis óptica recurrente bilateral doble seronegativa y lesión pseudotumoral bihemisférica.

Material y métodos: Mujer de 62 años con antecedente de neuritis óptica bilateral recurrente doble seronegativa (anti-AQP4 y anti-MOG) controlada con azatioprina desde 2016. En 2023 ingresa por un cuadro de inestabilidad y lentitud psicomotriz de 4 días de evolución, sin focalidad neurológica. La TC craneal sin contraste mostró una extensa lesión hipodensa en cuerpo caloso y bifrontal.

Resultados: La RM cerebral mostró una extensa lesión (hiperintensa FLAIR, hipointensa T1) en cuerpo caloso, cíngulos y centros semioviales, con captación irregular de contraste, restricción en difusión y leve moderado efecto de masa. El LCR mostró 152 mg/dl de proteínas, ausencia de bandas oligoclonales y de malignidad. El estudio de autoinmunidad y anticuerpos anti-AQP4 y anti-MOG (ensayo en células fijadas) fueron negativos. El diagnóstico intraoperatorio en material de biopsia fue proliferación glial de alto grado, no confirmado en el estudio diferido, compatible con una lesión inflamatoria con astrogliosis reactiva e intenso infiltrado histiocitario. La paciente empeoró, desarrollando apraxia y densa hemiparesia izquierda (EDSS 7). Se trató con inmunoglobulinas y corticoides (bolos y pauta descendente) con mejoría clínica y radiológica hasta un EDSS actual de 4,5. Se indica tratamiento de mantenimiento con rituximab. El diagnóstico más probable es una enfermedad del espectro de la neuromielitis óptica doble seronegativa.

Conclusión: En los pacientes con trastornos del espectro de la NMO doble seronegativa el abordaje diagnóstico y el ajuste terapéutico es un desafío, específicamente en la elección del tratamiento modificador de la evolución de la enfermedad.

20248. EMRESERVA: UN PROGRAMA PARA MEJORAR LA RESERVA COGNITIVA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Ben-Yelun Insenser, M.; Eichau Madueño, S.; Borges, M.; Domínguez Vázquez, E.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.

Objetivos: El deterioro cognitivo afecta hasta al 50% de pacientes con esclerosis múltiple remitente-recurrente (EMRR). Afecta a la memoria,

velocidad de procesamiento, la atención y a funciones ejecutivas. A través de programas específicos, enfocados en mejorar la reserva cognitiva, se podría retrasar la aparición de deterioro cognitivo. Por ello se diseña un programa de estimulación cognitiva, denominado EMRESERVA, que incluye actividades de ocio, estimulación cognitiva y ejercicio físico.

Material y métodos: Estudio intervencionista comparativo aleatorizado con 58 pacientes con EMRR. Un grupo recibe el programa específico EMRESERVA (n = 29) y se compara con grupo control (n = 29), que reciben programa de ejercicios cognitivos no específicos. El objetivo primario fue evaluar los cambios en puntuación en la puntuación media del Symbol Digit Modalities Test (SDMT) a los 6 meses. Como objetivo segundo, se analizaron los cambios de puntuación en SDMT a los 12 meses y a los 6 y 12 meses en distintos test neuropsicológicos.

Resultados: La aplicación del programa EMRESERVA cumplió el objetivo de mejoría de puntuación media SDMT a los 6 meses (V2). La puntuación media en SDMT fue significativamente menor en V1 (56,1; IC95% 50,4-61,7) que en V2 (SDMT media 63,5 (IC95% 57,8-69,1). A los 12 meses (V3), se mantenía mayor puntuación, pero sin ser estadísticamente significativa (SDMT media 58; IC95% 52,5-63,5). En ambos grupos se objetivó mejoría en escala de calidad de vida Modified Fatigue Impact Scale (MFIS-5).

Conclusión: Estimular la reserva cognitiva, con actividades físicas, de estimulación cognitiva e interacción social podría ayudar en la práctica clínica a mejorar las funciones cognitivas en pacientes con EM.

20940. RELACIÓN DE FACTORES DEMOGRÁFICOS, CLÍNICOS Y RADIOLÓGICOS CON LA BATERÍA BICAMS (BRIEF INTERNATIONAL COGNITIVE ASSESSMENT FOR MULTIPLE SCLEROSIS) EN PACIENTES CON EM RECIDIVANTE DE RECIENTE DIAGNÓSTICO

Fernández Panadero, A.; Ruiz Infantes, M.; Casado Chocán, J.; Durán Ferreras, E.; Díaz Sánchez, M.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivos: Analizar la asociación entre variables demográficas, clínicas y radiológicas de pacientes con esclerosis múltiple recidivante (EMR) de reciente diagnóstico y resultados en subtest de la batería BICAMS: Symbol Digit Modalities Test (SDMT), California Verbal Learning Test-II (CVLT-II) y Brief Visuospatial Memory Test Revised (BVMTR).

Material y métodos: Estudio transversal de pacientes con EMR *naïve* que inician tratamiento modificador de enfermedad (TME), a quienes se realiza evaluación de fatiga, depresión y *screening* cognitivo mediante BICAMS.

Resultados: Se incluyeron 78 pacientes, 48 mujeres (61,5%), con edad de debut de 33,07 (\pm 9,93) años y EDSS 1,68 (\pm 1,02). La mediana de número de lesiones en T2 y T1 fue 16,5 (RIQ 9-30,25) y 6,5 (RIQ 2,75-20), respectivamente. El 20,5% presentaban lesiones captantes. La edad inicio de TME fue 35,62 (\pm 10,6) años, con duración media de enfermedad de 29,42 (\pm 47,73) meses. Hubo mayores puntuaciones en SDMT en licenciados respecto a estudios primarios ($p = 0,01$), y en CVLT-II de licenciados respecto a estudios primarios y secundarios ($p < 0,001$). Observamos correlación negativa entre SMDT y edad de debut ($\rho = -0,31$, $p = 0,006$), edad inicio TME ($\rho = -0,296$, $p = 0,008$), EDSS ($\rho = -0,226$, $p = 0,047$); y tendencia respecto a la fatiga ($\rho = -0,22$, $p = 0,053$). BVMTR se correlacionó negativamente con edad de debut ($\rho = -0,239$, $p = 0,035$) e inicio TME ($\rho = -0,264$; $p = 0,02$) y EDSS ($r = -0,25$, $p = 0,028$). CVLT-II se correlacionó negativamente con edad de debut ($\rho = -0,257$; $p = 0,023$) e inicio TME ($\rho = -0,231$; $p = 0,042$). No encontramos diferencias significativas según sexo, depresión, carga lesional en RM y número de brotes en año previo. Observamos correlación positiva entre los subtest de BICAMS. **Conclusión:** En pacientes con EMR de reciente diagnóstico, una mayor edad de debut e inicio de TME se asociaron a menores puntuaciones en