

evidenciado que el tratamiento con vareniclina y parches de nicotina son efectivos para el manejo del TDAH. En consecuencia, la interrupción del hábito tabáquico y del tratamiento con vareniclina en nuestra paciente resultó en una exacerbación de la sintomatología del TDAH.

20295. MIASTENIA GRAVIS Y POLINEUROPATÍA AGUDA INMUNOMEDIADA SIMULTÁNEAS Y DE NUEVO DIAGNÓSTICO

Martínez Palicio, M.; Pinzón Benavides, P.; Rozas Fernández, P.; Cordero Novo, A.; Alonso Vallín, D.; Orejon Sánchez, A.; Suárez Moro, R.; Sánchez-Suárez López, M.

Servicio de Neurología. Hospital de Cabueñes.

Objetivos: La *miasenia gravis* (MG) y las polineuropatías agudas inmunomediadas son entidades mediadas por autoanticuerpos frente a receptor de acetilcolina en la MG y antigangliósidos en la polineuropatía. Ambas son poco frecuentes, siendo su asociación simultánea aún más inhabitual. Describimos dos casos de pacientes con diagnóstico de *novo* y simultáneo de MG y polineuropatía aguda inmunomediada.

Material y métodos: Mujer de 59 años que consulta 3 días tras vacunación de gripe por cuadro de disfagia a líquidos, debilidad de 4 extremidades y dificultad respiratoria. Varón de 71 años, ingresa en cardiología por síntoma cardiógeno, tras administración de procainamida sufre bajo nivel de conciencia, debilidad arrefléxica de extremidades izquierdas y acidosis respiratoria que requiere ventilación; en días previos hipoestesia en manos y piernas.

Resultados: En ambos el diagnóstico de polineuropatía fue clínico y apoyado por electroneurografía, polineuropatía axonal motora aguda la mujer; polineuropatía sensitivo-motora aguda desmielinizante y anticuerpos antigangliósidos positivos el varón. Los dos presentaban fatigabilidad durante la hospitalización y se ampliaron estudios siendo compatibles con MG seropositiva (además anticuerpos antititina con timoma). Como tratamiento ambos recibieron piridostigmina, corticoides, inmunoglobulinas y rehabilitación con mejoría. En el seguimiento ambulatorio la mujer mejoró con tratamiento sintomático, intervenida de timoma a los 2 meses, posteriormente clínicamente estable sin tratamiento. El varón falleció 4 meses tras el alta debido a una hemorragia digestiva baja masiva.

Conclusión: La MG y las polineuropatías inmunomediadas son entidades de asociación infrecuente. La orientación diagnóstica de ambas es clínica, apoyándose en pruebas complementarias para su confirmación. Es importante sospecharlas para optimizar el tratamiento y lograr una evolución favorable.

20303. DEGENERACIÓN COMBINADA SUBAGUDA: NO ES ORO TODO LO QUE RELUCE

González Antón, D.; Ruiz López, C.; Contreras Peña, J.; Barcenilla López, M.; de la Cruz Fernández, N.; Novillo López, M.; Martínez López, E.; Cantador Pavón, E.; de la Torre Pérez, A.; Colligris Micherálaki, P.; Arribas Ballesteros, B.; Rosón González, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Objetivos: Las mielopatías no inflamatorias de etiología carencial representan el 2%. Las más habituales se deben a déficit de vitamina B12 y fólico. En el presente trabajo presentamos una mielopatía carencial de etiología atípica.

Material y métodos: Anamnesis, exploración neurológica y pruebas complementarias.

Resultados: Mujer de 76 años con desnutrición y sarcopenia graves relacionadas con enteropatía no filiada tras estudio completo. Ingresa para estudio de malabsorción e hiperemesis. Refiere desde hace 2 años caídas sin pérdida de conciencia precedidas de parestesias en piernas, doble incontinencia de urgencia y desde 7 últimos meses inestabilidad al caminar que limita la deambulación, torpeza motora distal y parestesias en manos. A la exploración, fallos proprioceptivos en EEII,

hipopallestesia y REMs+++ en las 4 extremidades, Babinski bilateral, marcha atáxica. Analíticamente, B12, homocisteína, fólico normales. Punción lumbar sin pleocitos, bandas tipo IV. RM craneal normal, cervical con hipointensidad en cordones posteriores C2-C6. Ampliando estudio, resto de vitaminas normales, cupremia 6,9 µg/dl, cobre orina 4 µg/24 h. Se suplementó con cobre 2 mg/12 h, normalizándose los niveles posteriormente y evidenciando estabilidad radiológica a los 2 años. Clínicamente presentó mejoría subjetiva de la clínica sensitiva, sin mejoría de la ataxia, persistiendo la exploración neurológica sin cambios reseñables. La malabsorción se debió a SIBO secundario a pseudoobstrucción proximal de intestino delgado.

Conclusión: La mielopatía por déficit de cobre es una entidad poco frecuente, aunque infradiagnosticada tras cirugías bariátricas, también descrita en síndromes malabsortivos crónicos, exceso zinc en pastas adhesivas de dentaduras postizas, alcohólicos y embarazadas.

20922. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A LA ENFERMEDAD DESCOMPRESIVA CON SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS: UNA SERIE DE CASOS

Gómez Gozámez, B.; Sánchez Villalobos, J.; Bermejillo Barrera, J.; Salazar Hernández, F.; Ruiz Perelló, M.; Savolainen, A.; López Segura, D.; López López, M.; García Carmona, J.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía.

Objetivos: La enfermedad descompresiva (ED) es una patología infrecuente relacionada con la práctica del buceo, cuya incidencia es 0,7-3,1/10.000 inmersiones y produce un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Dado que existen escasos estudios realizados en ED y la dificultad diagnóstica, nuestro objetivo es evaluar los posibles factores de riesgo, tanto el perfil de inmersión como las características clínicas, asociados a ED con síntomas neurológicos.

Material y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes atendidos por Neurología en un centro hospitalario en el periodo 2003-2023. Recogimos variables demográficas, clínicas, el perfil de inmersión y de imagen.

Resultados: 21 pacientes fueron incluidos. 18 eran hombres, cuya edad media era de 46,9 años. El tiempo medio de inicio de los síntomas desde la emersión fue de 30,6 minutos (DT 37,97). La clínica que presentaron los pacientes fue: síndrome medular (28,6%), ictus-like (42,9%), cerebeloso (23,8%) y crisis convulsiva (4,8%). En RM 3 pacientes presentaron ictus isquémico único, 2 ictus isquémicos multiterritorio, 3 lesiones medulares y 1 lesiones compatibles con encefalopatía posterior reversible (PRES). La existencia de un foramen oval permeable se demostró en 6 pacientes de los 11 (54,5%) estudiados. El análisis de regresión logística bivariante no demostró ninguna asociación significativa entre la edad, los antecedentes o la presencia de FOP para sufrir una ED con lesiones neurológicas.

Conclusión: El principal factor de riesgo de ED es un perfil de inmersión inadecuado, pudiendo influir también ciertas actividades peri-inmersivas. Además, la existencia de FOP no conocido podría aumentar el riesgo de ED.

20505. DIAGNÓSTICO INESPERADO: CUANDO LA DEMENCIA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA ESCONDE UNA NEUROSARCOIDOSIS

Coquillat Mora, H.¹; Acsente, A.¹; Puchades, F.²; Carbonell Zamorano, J.³; Escudero Torrella, J.¹

¹Servicio de Neurología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; ²Servicio de Medicina Interna. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia; ³Servicio de Anatomía Patológica. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Objetivos: Presentación de un caso de demencia rápidamente progresiva debido a neurosarcoidosis.

Material y métodos: Paciente de 79 años que ingresa por deterioro cognitivo de 3 meses de evolución de inicio con fallos del lenguaje y memoria, hasta una fase de demencia grave GDS 7. A la exploración inicial: somnolienta aunque reactiva a la orden verbal, dirige la mirada, no emite lenguaje ni obedece órdenes. No paresia facial, déficit motor ni sensitivo. No mioclonías.

Resultados: EEG: trazado de base alterado con ausencia de ritmos normales, gran amplitud y lentificado sobre el que aparecen ondas agudas de localización frontoparietal izquierda. RM cerebral: lesiones por hipoperfusión crónica/enfermedad de pequeño vaso (Fazekas 3). Citobioquímico LCR: hiperproteinorraquia 67, leucocitos 37 (99% linfocitos). Bandas IgG, no bandas IgM. Anticuerpos encefalitis negativos. Biomarcadores EA sin alteraciones. Microbiología, negativo. PET-FDG: hipometabolismo cortical en el hemisferio izquierdo (mayor gravedad en el lóbulo frontal). PET Total body: afectación ganglionar supra e infradiafragmática de características hipermetabólicas. AP adenopatía axilar: linfadenitis crónica granulomatosa no caseificante con presencia de calcificaciones compatible con sarcoidosis.

Conclusión: La afectación neurológica de la sarcoidosis aparece en un 5-30% de los pacientes y puede ser un reto diagnóstico cuando es la primera manifestación de la enfermedad. Puede afectar en forma de mononeuropatía craneal, disfunción neuroendocrina, síntomas neuropsiquiátricos, mielopatía, hidrocefalia, meningitis aséptica, neuropatía periférica o miopatía. La presentación como deterioro cognitivo de rápida evolución es muy poco frecuente, lo que complica el diagnóstico de sarcoidosis. Identificarla permite un tratamiento adecuado con corticoides, mejorando significativamente el pronóstico.

Neurología general P2

21258. AFECTACIÓN NEUROLÓGICA AISLADA EN UN CASO DE ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER: UN RETO DIAGNÓSTICO

Polanco Fernández, M.¹; Manrique Arregui, L.¹; Infante Ceberio, J.¹; Gangas Barranquero, L.¹; Loza, R.¹; Marcos González, S.²; García Poza, J.³; Núñez Céspedes, J.⁴; Rivera Sánchez, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ⁴Servicio de Hematología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos: Documentar las dificultades diagnósticas de un caso de Erdheim-Chester (ECD) con afectación aislada del sistema nervioso central, fenotipo ataxia del adulto, sin afectación ósea.

Material y métodos: Varón de 53 años, sin antecedentes patológicos relevantes, con un cuadro progresivo de dos años de evolución consistente en disartria, inestabilidad de la marcha, torpeza y temblor de acción en la mano derecha. En la exploración presentaba un síndrome cerebeloso con ataxia de la marcha, dismetría apendicular y Babinski bilateral. La RMN mostró sutiles focos hiperintensos en T2/FLAIR en protuberancia, pedúnculos cerebelosos medios, y núcleos dentados del cerebelo, sin realce tras gadolinio. Un amplio estudio analítico en sangre, LCR, Body-TC, PET-FDG y gammagrafía ósea dirigido a descartar enfermedades inflamatorias fue negativo. Se ensayaron de manera empírica bolos de metilprednisolona, IgIV y ciclofosfamida, no obstante, persistió una progresión clínico-radiológica, con ataxia grave (SARA 25/40) y progresión de las lesiones infratentoriales con escaso realce tras gadolinio.

Resultados: La última RMN mostró una lesión nodular captante a nivel pontino y otra parietal subcortical, susceptible de biopsia. Esta mostró macrófagos espumosos con estudio inmunohistoquímico CD68 y CD163 positivos, y CD1 y CD207 negativos, resultado compatible con ECD. Un

nuevo PET y gammagrafía ósea descartaron afectación ósea, hallazgo presente en el 95% de los casos de ECD. Se inició tratamiento con cobimetinib (inhibidor vía MEK).

Conclusión: El ECD es una causa infrecuente y tratable de ataxia del adulto que puede cursar sin manifestaciones sistémicas, lo cual, en ausencia de tejido susceptible de ser biopsiado, puede dificultar y retrasar el diagnóstico.

21409. MENINGITIS ASÉPTICA LINFOCITARIA ASOCIADA A SÍNDROME FEBRIL SECUNDARIO A ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO

Ruhland Paulete, S.¹; Olmedo Menchén, T.¹; Vargas García, L.¹; Martínez Martínez, M.¹; Fernández Travieso, J.¹; Perales Fraile, I.²; Suárez García, I.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía;

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Objetivos: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una causa rara y benigna de fiebre y linfadenopatías entre otros signos y síntomas. La histopatología de los ganglios linfáticos permite diferenciar esta enfermedad de otras más graves que cursan con clínica similar. En esta enfermedad se han reportado muy pocos casos de complicaciones neurológicas como primera manifestación. Presentamos uno de ellos.

Material y métodos: Se revisa el caso de un varón de 16 años con un cuadro recurrente de fiebre, cefalea, rigidez de nuca, artralgias, rash cutáneo migratorio y mialgias de semanas de evolución. Se realiza una punción lumbar con resultado de meningitis linfoцитaria aséptica (leucocitos: 57 células/mm³; proteínas: 46,4 mg/dl, cultivo estéril y PCR para virus herpes negativo). Se amplía estudio microbiológico y autoinmune ante sospecha de etiología inhabitual con resultado negativo. Durante el ingreso el paciente presenta un episodio de edema difuso cervical de rápida instauración, por lo que se realiza la TAC de cuello que identifica múltiples adenopatías laterocervicales.

Resultados: Se realiza biopsia escisional de ganglio linfático cervical con histología compatible con linfadenitis necrotizante histiocitaria. Hasta disponer de histología y genética descartando enfermedades autoinflamatorias, con datos analíticos de síndrome de activación macrofágica, se inicia tratamiento con corticoterapia y anakinra 100 mg cada 24 horas, con evolución favorable.

Conclusión: La presentación inicial de una enfermedad de Kikuchi puede ser en forma de meningitis aséptica. Las adenopatías cervicales típicas de la enfermedad pueden aparecer después de la clínica neurológica, por lo que una exploración física exhaustiva repetida puede ser de ayuda a la hora de detectar estos casos.

20119. SÍNDROME COGNITIVO COMO MODO DE PRESENTACIÓN DE UNA AFECTACIÓN CEREBELOSA

Quintana López, O.; Gutiérrez Albizuri, C.; Cadena Chuquimarka, K.; del Molino Urquijo, N.; Pérez Argueso, M.; Castillo Calvo, B.; Silvarrey Rodríguez, S.; García-Moncó Carra, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Basurto.

Objetivos: Evaluar la afectación cognitiva como posible síntoma dominante en una afectación cerebelosa.

Material y métodos: Reporte de un caso de una mujer de 42 años que presenta una alteración del lenguaje de meses de evolución.

Resultados: Mujer de 42 años sin antecedentes de interés. Presenta una alteración del lenguaje de meses de evolución con fallos en la nominación, bloques y parafasias asociado a un déficit atencional. La exploración neurológica únicamente muestra movimientos oculares sacádicos enlentecidos con nistagmo de rebote en ambas miradas horizontales y una leve afectación de los movimientos alternantes en la mano izquierda (escala SARA 0,5). La RMN cerebral muestra una atrofia cerebelosa siendo el parénquima supratentorial normal. Se completa