

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: hiperproteínorraquia 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 infradiaphragmática 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 linfocitaria 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 Chuquimarca, K.; del Molino Urquijo, N.; Pérez Argüeso, 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, bloqueos 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