

## 20166. SÍNTOMAS NEUROLÓGICOS SUTILES COMO PISTA DIAGNÓSTICA DE UNA GRAVE INFECCIÓN MULTISISTÉMICA SUBYACENTE

Barrios Álamo, L.; Hernán Gómez, R.; Barrios Álamo, C.; de la Puente Garrido, B.; Báez Sagasti, F.; Ruiz Molina, A.; Gómez-Porro Sánchez, P.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.*

**Objetivos:** Presentar el caso de una mujer de 19 años con un cuadro subagudo de cervicalgia y visión borrosa, tras múltiples infiltraciones facetarias cervicales de corticoides, que sufre un absceso paravertebral derecho que provoca una endocarditis mitral con múltiples embolismos sépticos y una meningitis parainfecciosa.

**Material y métodos:** Mujer de 19 años con cervicalgia y visión borrosa de 3 semanas de evolución. La exploración muestra fondo de ojo con papiledema incipiente (papilas hiperémicas e ingurgitadas), diplopía binocular, rigidez meníngea sutil e inflamación cervical derecha.

**Resultados:** Analítica: leucocitos 14.000, neutrófilos 13.000, PCR 308. TC: focos de HSA multifocales. LCR: claro, con presión de apertura 26 cmH<sub>2</sub>O, hipoglucorraquia (40 mg/dl), proteinorraquia (77 mg/dl) y pleocitosis predominio polimorfonuclear (130 células/mm<sup>3</sup>), cultivo y gram negativos. RM cerebral y columna: absceso paravertebral derecho de 7,5 cm y lesiones multiterritoriales puntiformes que restringen en difusión compatibles con émbolos sépticos. ETE: endocarditis mitral con absceso incipiente asociado. Hemocultivos: SAMS. TC body: embolismos pulmonares y esplénicos. La paciente recibe antibioterapia dirigida, es intervenida de recambio valvular y absceso paravertebral con buena evolución clínica.

**Conclusión:** La anamnesis y el examen neurológico continúan siendo esenciales, puesto que permiten, en casos como este, dirigir el proceso diagnóstico de patología sistémica grave a múltiples niveles.

## 21299. PARÁLISIS UNILATERAL Y AISLADA DEL NERVO HIPOGLOSO: ¿CORREMOS?

Lucio Ceballos, B.<sup>1</sup>; Mercedes Álvarez, B.<sup>1</sup>; Barredo Valderrama, E.<sup>2</sup>; Montiel Rey, A.<sup>2</sup>; Brincau García, F.<sup>2</sup>; Botía Barberá, J.<sup>1</sup>; Alcobendas Liern, I.<sup>1</sup>; Miranda Herrero, M.<sup>2</sup>; Vázquez López, M.<sup>2</sup>; de Castro Castro, P.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; <sup>2</sup>Servicio de Neuropediatría. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** El XII par craneal es un nervio motor puro destinado a la movilidad de la lengua, la deglución, la fonación y el habla. Su trayecto y relaciones anatómicas hacen necesario que, ante una lesión, se plantee un diagnóstico diferencial que abarque etiologías potencialmente graves para el paciente. Presentamos el caso de un adolescente con parálisis idiopática aislada de nervio hipogloso izquierdo.

**Material y métodos:** Varón de 15 años sin antecedentes relevantes que acude a Urgencias por desviación de la lengua hacia la izquierda. Cuadro de una semana de evolución de problemas en pronunciación y dificultad para tragar, así como dolor cervical bilateral de un mes. Negaba datos de infección en días previos, traumas o cirugías loco-regionales. La exploración neurológica que revelaba únicamente desviación lingual izquierda sugerente de parálisis de nervio hipogloso ipsilateral.

**Resultados:** La RM y angioRM craneal urgentes objetivaron disección carotídea bilateral. Ingresó en planta de Neuropediatría, donde se realizaron angioTC y angiografía que descartaron disección. El resto de pruebas complementarias, incluyendo autoinmunidad y serologías, resultaron negativas, con recuperación del paciente durante el ingreso y resolución completa en el seguimiento a los 3 meses.

**Conclusión:** La parálisis unilateral aislada del hipogloso es inhabitual y supone un reto diagnóstico. Cobran importancia la historia clínica y

una exploración neurológica completa, así como pruebas complementarias que incluyan neuroimagen. Las etiologías más frecuentes según la literatura son neoplasias, posradioterapia, traumáticas y vasculares. El diagnóstico de parálisis idiopática debe realizarse tras descartar otras causas, esperándose una recuperación y pronóstico favorables.

## Neurología general P3

### 20191. REPORTE DE UN CASO: ROMBENCEFALITIS SIMULTÁNEA A ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Sánchez Morales, L.<sup>1</sup>; Sánchez Martínez, S.<sup>2</sup>; Ocaña Mora, B.<sup>1</sup>; Cuenca Juan, F.<sup>1</sup>; Torres López, L.<sup>1</sup>; López Rojo, Á.<sup>1</sup>; Fernández Usero, A.<sup>1</sup>; García García, J.<sup>1</sup>; Hernández Fernández, F.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete; <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

**Objetivos:** Describir un caso de meningitis linfocitaria aséptica, rombencefalitis y arteritis de células gigantes simultánea en un paciente con historia de leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) y GEA reciente.

**Material y métodos:** Presentación de un caso clínico.

**Resultados:** Varón de 78 años con LMMC y aftas orales recurrentes. Tras una GEA inflamatoria por *Campylobacter*, ingresa en Neurología por un cuadro progresivo de cefalea, ataxia, nistagmo, disartria y diplopía. En cuanto a las pruebas complementarias, la TC cerebral identificó una lesión isquémica aguda en territorio de AICA. La RM mostró signos adicionales de rombencefalitis con leptomeningitis. En la punción lumbar se observó pleocitosis linfocitaria e hiperproteinorraquia con estudio microbiológico negativo. El ecodoppler sugirió afectación vasculítica (signo del halo) en arterias temporales, realizándose biopsia que confirmó arteritis de células gigantes. El estudio de autoinmunidad demostró positividad de anticuerpos antigangliósidos GM1, GM2, GD1a, GD1b y estado de portador del alelo HLA-B51. El resto de test fueron negativos. Durante el ingreso, se inició tratamiento con inmunoglobulinas y megabolas de metilprednisolona durante cinco días, seguido de prednisona en pauta descendente. El paciente presentó mejoría completa de la clínica y resolución de las lesiones en RM y ecodoppler. No presentó nuevos brotes durante los nueve meses de seguimiento.

**Conclusión:** En el caso de las LMMC, se ha descrito una asociación del 25% con trastornos autoinmunes, como la arteritis de células gigantes y rombencefalitis Behçet-like, entre otros. La infección por *Campylobacter* con antigangliósidos positivos podría actuar como desencadenante de una respuesta autoinmune exacerbada en pacientes predispuestos con síndromes mielodisplásicos y mieloproliferativos.

### 20097. ENCEFALITIS LÍMBICA SERONEGATIVA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE NEUROSARCOIDOSIS. UNA NOVEDOSA E INUSUAL ASOCIACIÓN

Bonilla Tena, A.; Úriz Bacaicoa, Ó.; Olaizola Díaz, R.; Lera Ramírez, I.; Sánchez Soblechero, A.

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.*

**Objetivos:** La encefalitis límbica se caracteriza por déficit mnésicos, crisis epilépticas, clínica psiquiátrica e hiperintensidades en secuencias T2-FLAIR en resonancia magnética (RM) craneal en región temporal mesial. La neurosarcoidosis puede presentarse con múltiples síndromes neurológicos. Presentamos un caso de encefalitis límbica atribuida a neurosarcoidosis.

**Material y métodos:** Varón de 67 años que consulta por fallos de memoria de 1 mes de evolución. La exploración física muestra fiebre de

38 °C y fallos de memoria reciente. Una tomografía computarizada craneal evidenció hipodensidades bitemporales. El análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró pleocitosis (65 leucocitos/ $\mu$ L, 90% mononucleares) e hiperproteíorraquia sin consumo de glucosa. Se inició cobertura con aciclovir y se retiró tras negatividad de los resultados microbiológicos.

**Resultados:** Las serologías, vitaminas, enzima convertidora de angiotensina y autoinmunidad (incluyendo antineuronales en suero y LCR) fueron normales. Una RM craneal mostró hiperintensidades en secuencias T2-FLAIR en región temporal mesial bilateral, compatibles con encefalitis límbica. Tras un ciclo de 5 días de 1 gramo de metilprednisolona y 5 sesiones de plasmáferesis presentó mejoría clínica parcial. Una tomografía con emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa evidenció adenopatías hiliares bilaterales compatibles con sarcoidosis. Tras 6 meses, persistió con fallos mnésicos para memoria reciente. Una nueva RM craneal mostró datos compatibles con esclerosis temporal mesial.

**Conclusión:** Presentamos un caso de encefalitis límbica seronegativa atribuida a neurosarcoidosis, siendo el tercero descrito en la literatura. El tratamiento precoz mejoró la sintomatología. Al año de seguimiento no ha requerido tratamiento inmunosupresor. Proponemos que en casos de encefalitis límbica seronegativa con adenopatías hiliares debe hacerse un amplio diagnóstico diferencial, incluyendo la neurosarcoidosis.

#### 21654. USO DE TERAPIA ELECTROCONVULSIVA COMO ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN CASOS DE ENCEFALITIS NMDA REFRACTARIA

Rincón Valencia, A.; Ruiz Salcedo, I.; Conde Velasco, C.; Navarro Mascarell, G.; Carmona Bravo, V.; Montaner Villalonga, J.

*Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena.*

**Objetivos:** Abordar el uso de la terapia electroconvulsiva (ECT) para tratar los síntomas psiquiátricos graves asociados con la encefalitis anti-NMDA refractaria a tratamiento convencional.

**Material y métodos:** Se presentan dos casos. El primero, una mujer de 26 años con cuadro progresivo de ansiedad, agitación psicomotriz, delirios, heteroagresividad, alucinaciones y posterior evolución a catatonía. Se confirmó encefalitis anti-NMDA mediante identificación de anticuerpos en suero y líquido cefalorraquídeo, identificándose un teratoma ovárico como origen del cuadro, que fue extirpado. El segundo caso, una mujer de 17 años con crisis epilépticas focales no motoras y alteraciones del comportamiento, inicialmente siendo diagnosticado el cuadro como esquizofrenia catatónica. El diagnóstico de encefalitis NMDA se confirmó tras presentar un segundo episodio similar al primero.

**Resultados:** Ambas pacientes recibieron tratamiento con corticoesteroides, inmunoglobulinas e inmunomoduladores (rituximab, ciclofosfamida y azatioprina, respectivamente) sin mejoría significativa de la clínica y produciéndose complicaciones como disautonomía y crisis epilépticas refractarias, en cada caso. Tras cuatro y seis sesiones de ECT, ambas experimentaron una mejoría clínica completa sin efectos secundarios cognitivos adversos.

**Conclusión:** La encefalitis anti-NMDA es una enfermedad autoinmune que cursa con graves síntomas psiquiátricos y neurológicos, incluyendo catatonía en hasta un tercio de los casos. La ECT ha demostrado ser eficaz en el tratamiento de la catatonía, con remisión clínica en cerca del 85-96% de los pacientes. Debido a que la disautonomía y otras complicaciones derivadas de la enfermedad pueden causar secuelas importantes, la ECT debe considerarse en aquellos casos en los que los tratamientos convencionales no sean efectivos o causan efectos secundarios potencialmente graves.

#### 20469. ASTROCITOPATÍA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS ANTI-GFAP CON SÍNDROME CONSTITUCIONAL COMO PARTE DEL FENOTIPO CLÍNICO, SIN EVIDENCIA DE NEOPLASIA SUBYACENTE

Díaz Pérez, C.; Reurich Gómez, N.; de Celis Font, I.; López Calvo, S.; Marzo Sola, M.

*Servicio de Neurología. Hospital San Pedro.*

**Objetivos:** La astrocitopatía autoinmune por anticuerpos antiproteína glial fibrilar ácida (GFAP), como otras encefalitis autoinmunes, puede ser un síndrome paraneoplásico. Nuestro objetivo es ampliar la constelación sintomática de los fenotipos conocidos de la enfermedad a través del caso de un paciente con síndrome constitucional como clínica relacionada con GFAP, sin neoplasia asociada.

**Material y métodos:** Se describe el caso de un paciente atendido en nuestro centro con diagnóstico final de astrocitopatía GFAP.

**Resultados:** Varón de 58 años con deterioro cognitivo rápidamente progresivo en 2 meses (estudio neuropsicológico: multidominio con predominio frontosubcortical), ataxia, incontinencia urinaria e hiporexia con pérdida de 15 kg en 4 meses, sin sangrado ni síntomas sistémicos. Exploración sin meningismo/piramidismo/parkinsonismo, fondo de ojo normal. RM cerebral: patrón lineal perivenular hiperintenso en TR largo con realce de gadolinio lineal e hiperintensidad difusa de sustancia blanca subcortical supratentorial. EEG: encefalopatía difusa. LCR: hiperproteíorraquia y pleocitosis linfocítica, microbiología negativa, citología con inflamación (incremento reactivo de linfocitos-TC4) sin malignidad, 14.3.3 elevada. Recibió metilprednisolona 1 g  $\times$  5 días y pauta oral descendente, con mejoría clínico-radiológica-EEG evidente desde primeros días, incluyendo el síndrome constitucional. PET-TC corporal sin neoplasia; marcadores tumorales y antineuropilo/onconeuronales negativos. Anti-GFAP en LCR positivos. Tras 7 meses: estabilidad cognitivo-motora, resolución radiológica y normalización de peso/apetito. Pendiente PET-TC de control.

**Conclusión:** En nuestro caso, el síndrome constitucional fue parte del fenotipo clínico de la astrocitopatía GFAP, resuelto con inmunoterapia y sin implicar neoplasia subyacente. Son necesarios más estudios que describan formas clínicas de presentación que ayuden a definir el espectro fenotípico de la astrocitopatía GFAP.

#### 20195. PARÁLISIS FRÉNICA COMO MANIFESTACIÓN NO DESCRITA DE LA ENFERMEDAD DE HIRAYAMA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Polanco Fernández, M.<sup>1</sup>; Gangas Barranquero, L.<sup>1</sup>; Pelayo Negro, A.<sup>1</sup>; Madera Fernández, J.<sup>1</sup>; Valera, A.<sup>1</sup>; Loza, R.<sup>1</sup>; Valle Quevedo, M.<sup>2</sup>; Ruiz Pérez, E.<sup>3</sup>; Pascual Gómez, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla;

<sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**Objetivos:** La enfermedad de Hirayama (EH) es una causa infrecuente de mielopatía cervical de inicio juvenil y predominio masculino. Cursa con debilidad y amiotrofia asimétrica de la musculatura distal de la extremidad superior, habitualmente de los miotomas C7-T1. Recientemente se han descrito manifestaciones atípicas como la asociación de clínica sensitiva o afectación proximal. Describimos dos casos de EH que cursaron con parálisis frénica, una manifestación no descrita en esta entidad.

**Material y métodos:** El primer caso se trata de un varón de 40 años con atrofia progresiva distal de la extremidad superior derecha (ESD) en el que se detectó una parálisis diafragmática derecha en contexto de una exacerbación asmática. El segundo caso es un varón de 20 años con atrofia proximal de la ESD diagnosticado de EH que desarrolló una