

38 °C y fallos de memoria reciente. Una tomografía computarizada craneal evidenció hipodensidades bitemporales. El análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró pleocitosis (65 leucocitos/ μL , 90% mononucleares) e hiperproteinorraquia 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 plasmaférésis presentó mejoría clínica parcial. Una tomografía con emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa evidenció adenopatías hilarias 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 inmunsupresor. Proponemos que en casos de encefalitis límbica seronegativa con adenopatías hilarias 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/piramidalismo/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: hiperproteinorraquia y pleocitosis linfocítica, microbiología negativa, citología con inflamación (incremento reactivo de linfocitos-TCD4) sin malignidad, 14.3.3 elevada. Recibió metilprednisolona 1 g x 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.¹; Gangas Barranquero, L.¹; Pelayo Negro, A.¹; Madera Fernández, J.¹; Valera, A.¹; Loza, R.¹; Valle Quevedo, M.²; Ruiz Pérez, E.³; Pascual Gómez, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla;

²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio 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