

parálisis frénica derecha descubierta como hallazgo incidental en una placa de tórax realizada en contexto de dolor torácico.

**Resultados:** Ambos pacientes tienen imágenes por RM cervical en flexión compatibles con EH donde se muestra un despegamiento dural a la altura de C5, C6 y C7 y C2-C5, respectivamente. En el estudio neurológico ambos presentaban un patrón neurógeno en dichos territorios. Tras los hallazgos de parálisis diafragmática ipsilateral a la atrofia se realizaron electroneurogramas de los nervios frénicos que mostraron daño axonal.

**Conclusión:** La EH debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la parálisis frénica unilateral de causa inexplicada. Esta parálisis (y la afectación proximal del segundo caso) se explicaría por compresión a nivel de las raíces C3-C5 por el despegamiento dural propio de esta patología.

## 20801. NEURITIS ÓPTICA: ¿ORIGEN AUTOINMUNE O TÓXICO?

Almeida Zurita, P.; Cheli Gracia, D.; del Moral Sahuquillo, B.; Cajape Mosquera, J.; Noroña Vásconez, E.; Arcila Salazar, D.; Antón Conejos, A.; Bellosta Diago, E.

*Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.*

**Objetivos:** El metanol está presente en múltiples productos domésticos e industriales. Su intoxicación se caracteriza por acidosis metabólica (AM) con hiato aniónico/osmolal elevado.

**Material y métodos:** Se presenta un caso de intoxicación inhalada con clínica subaguda y afectación ocular.

**Resultados:** Varón 41 años, DM2 de reciente diagnóstico. Ingresó por disminución de agudeza visual (AV) ojo izquierdo, asociado a alteración sensitivo-motora distal en miembros inferiores. De inicia tratamiento con metilprednisolona 5 días con escasa mejoría, se realiza estudio con neuroimagen, doppler orbitario y potenciales evocados que confirman el diagnóstico de neuritis óptica retrobulbar, además asocia polineuropatía axonal sensitivo-motora. Ante la sospecha de etiología inmunomedida se realiza plasmaférésis con mejoría parcial. Tres meses después ingresa por nuevo episodio de disminución de AV bilateral, en analítica sanguínea se detecta AM por lo que se sospecha etiología tóxica. El paciente se ha reincorporado a su trabajo como pintor de vehículos hace una semana utilizando un disolvente que contiene metanol y tolueno. Es valorado por toxicología y nefrología, se realiza control analítico y ante los hallazgos se realiza hemodiálisis urgente con mejoría analítica completa y parcial de AV. Se completa el estudio, se revisan resultados del ingreso previo y actual con anticuerpos NMO negativos, lo cual apoya el diagnóstico.

**Conclusión:** El metanol es tóxico por inhalación, ingestión y contacto con afectación neurológica irreversible grave. La intoxicación por inhalación es más lenta, mejor tolerada, retrasando la llegada del paciente a urgencias. La actitud ha de determinarse más por la clínica que por los datos analíticos, se trata de una situación grave que puede generar secuelas visuales e incluso la muerte.

## 21170. PAQUIMENINGITIS HIPERTRÓFICA FOCAL DE ORIGEN OTÓGENO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Mahiques Ochoa, P.; Warnken Miralles, M.; Aledo Sala, C.; Moreno Navarro, L.; Lapeña López, C.; Benavent Rojas, A.; López Ros, D.; Ruiz-Escribano Menchén, L.

*Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante.*

**Objetivos:** La paquimeningitis hipertrófica (PH) es una enfermedad inflamatoria crónica y progresiva que causa hipertrofia de la duramadre. Puede ser difusa o focal y producir síntomas en base a la estructura adyacente comprimida, siendo frecuente la cefalea. La mayoría

de casos reportados son idiopáticos, aunque se ha asociado a infecciones, patología inmune o por contigüidad de un proceso inflamatorio cercano. Presentamos el caso de una mujer de 60 años con diagnóstico de paquimeningitis hipertrófica focal de origen otógeno.

**Material y métodos:** Mujer de 60 años, ingresa por cefalea y otalgia izquierda de meses de evolución. En RM cerebral presenta hiperintensidad temporal y datos de otomastoiditis izquierda en probable relación con encefalitis de foco otógeno. Manejo médico (antibioterapia y corticoides) y quirúrgico (mastoidectomía) con evolución favorable. Reingresa al año siguiente por cefalea. En RM: crecimiento del foco de cerebritis y realce paquimeningeo focal, en ausencia de datos clínico-analíticos de infección.

**Resultados:** Autoinmunidad extensa negativa. LCR: 13 leucocitos, leve proteinorraquia, glucosa normal. PET-TAC normal. Mejoría clínica y radiológica con corticoterapia oral. Tras descenso de corticoides, reaparición de cefalea, realce paquimeningeo focal y del foco de cerebritis. Se realiza biopsia de duramadre que muestra tejido fibrótico con infiltrado linfocítico inespecífico.

**Conclusión:** La inflamación del oído medio puede producir PH en la fosa craneal media por contigüidad. La teoría más aceptada es por extensión de mediadores inflamatorios hacia la duramadre a través del seno petroso superior. La RM con contraste y la evolución clínica con corticodependencia permite sospechar el diagnóstico, siendo necesario un estudio extenso para descartar otras causas.

## 21043. EXPERIENCIA CON TRATAMIENTO CON TOFERSÉN EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA FAMILIAR EN UN HOSPITAL TERCARIO

Navarro Conti, S.<sup>1</sup>; Rodríguez Navas, S.<sup>1</sup>; Lorite Fuentes, I.<sup>1</sup>; Peral Quirós, A.<sup>2</sup>; Gómez Caravaca, M.<sup>1</sup>; Cobo Roldán, L.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi.

**Objetivos:** Las formas familiares de esclerosis lateral amiotrófica suponen el 5-10% del total. La mutación en el gen SOD1 es responsable de > 20% de estos casos. Describimos nuestra experiencia con tratamiento con tofersén (oligonucleótido antisentido).

**Material y métodos:** Presentamos un estudio descriptivo de 15 pacientes en tratamiento con tofersén en nuestro centro. De un total de 34 pacientes diagnosticados, 15 cumplieron criterios de inicio de tratamiento (debilidad objetivada, tratamiento previo con riluzol) y aceptaron recibirla. Se recogen variables sociodemográficas, escalas funcionales y determinaciones analíticas.

**Resultados:** La proporción de mujeres y hombres es similar. El 73% son naturales de Almodóvar del Río, 13% de Posadas y 13% de Córdoba. La edad media de inicio de los síntomas es 33 años. La proporción media de hermanos afectos es 42%. En la escala ALSFRS-R, 2 pacientes presentaron mejoría en la puntuación final, 5 se mantuvieron estables y 8 presentaron empeoramiento (25% < 5 puntos y 75% > 5 puntos). Respecto a la escala MRC, 2 pacientes presentaron mejoría en la puntuación final, 8 se mantuvieron estables y 5 empeoraron (20% < 5 puntos y 80% > 5 puntos). El 71% de los pacientes presentan pleiocitosis en líquido cefalorraquídeo y el 86% hiperproteinorraquia. Ningún paciente presentó efectos secundarios relevantes, siendo los más frecuentes: cefalea pospunción (10 pacientes) y dolor tipo radicular en miembros inferiores (2 pacientes). La discontinuación en el tratamiento fue en 3 casos por decisión del paciente y en 1 caso por deterioro significativo debido a la propia enfermedad.

**Conclusión:** La mayoría de nuestros pacientes mostraron tendencia a la estabilidad. Por otro lado, no se registraron eventos adversos graves en relación con el tratamiento.