

## 21135. TOCILIZUMAB EN ENCEFALITIS ANTI-NMDAR REFRACTARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ripoll Guardia, M.; Martínez Rodríguez, J.

Servicio de Neurología. Hospital del Mar.

**Objetivos:** La encefalitis anti-NMDAR es una enfermedad inflamatoria que precisa instauración precoz de inmunoterapia, en ocasiones necesitando diversas líneas de tratamiento. Presentamos un caso de un paciente con encefalitis anti-NMDAR refractaria a inmunoterapia de primera y segunda línea con mejoría clínica tras instauración de tocilizumab.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo del curso clínico, exploraciones complementarias, pruebas inmunológicas e inmunoterapia en un caso de encefalitis anti-NMDAR, revisando la literatura sobre el manejo de casos refractarios a inmunoterapia.

**Resultados:** Paciente varón de 21 años que desarrolla progresivamente en 2 semanas temblor en miembro superior izquierdo, síntomas psicóticos, agitación y movimientos distónicos faciobraquiales. La RM craneal y analíticas generales fueron normales, con un LCR con pleocitosis de 70 células/ $\mu$ l y un EEG con lentificación difusa sin actividad epileptiforme. Ante la sospecha de encefalitis autoinmune se inició corticoterapia e inmunoglobulinas endovenosas, confirmando posteriormente la presencia de anticuerpos anti-NMDAR en suero y LCR. Sin respuesta clínica tras una semana del inicio de inmunoterapia, se inició rituximab, seguido de plasmaférésis a las tres semanas. Ante la ausencia de mejoría tras siete semanas desde el inicio de tratamiento, se administró tocilizumab 8 mg/kg, observando mejoría clínica progresiva tras una semana, con posterior alta a rehabilitación y seguimiento ambulatorio tras tres meses de ingreso hospitalario. Se completaron seis ciclos mensuales de tocilizumab sin efectos adversos, logrando una recuperación neurológica y cognitiva completa tras seis meses.

**Conclusión:** El tocilizumab muestra potencial terapéutico en la encefalitis anti-NMDAR refractaria, planteando su indicación precoz en aquellos casos sin respuesta inicial a inmunoterapia convencional.

## 20059. INSOMNIO FAMILIAR FATAL: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Molina Gil, J.<sup>1</sup>; López Peleteiro, A.<sup>2</sup>; Ameijide Sanluis, E.<sup>1</sup>; Suárez Huelga, C.<sup>2</sup>; Espinosa Trujillo, A.<sup>1</sup>; Santos Canelles, H.<sup>1</sup>; Bueno Rodríguez, V.<sup>1</sup>; Álvarez Martínez, V.<sup>3</sup>; Fernández Menéndez, S.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Valle del Nalón; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias; <sup>3</sup>Servicio de Neurogenética. Hospital Universitario Central de Asturias.

**Objetivos:** Describir la primera familia portadora de una mutación genética de la proteína príonica (PRNP) relacionada con el insomnio familiar fatal (IFF) en Asturias.

**Material y métodos:** Mujer de 59 años que ingresó para estudio de una demencia rápidamente progresiva, con fallos mnésicos puntuales, apatía, y un trastorno neuropsiquiátrico grave en los últimos 3 meses consistente en alucinaciones, inestabilidad de la marcha, insomnio de mantenimiento y despertar confusional. En la exploración se observaron: labilidad emocional, risa inmotivada, lenguaje empobrecido, mioclonías en extremidades, disautonomía y marcha parkinsoniana. Un primo carnal falleció 1 año antes, tras desarrollar a los 52 años un mutismo acinético, mioclonías, doble incontinencia y desnutrición extrema, diagnosticándose una encefalopatía carencial por síndrome de malabsorción en relación con una cirugía bariátrica previa.

**Resultados:** La analítica con perfil tiroideo, vitaminas, serologías y autoinmunidad, el LCR incluyendo la proteína 14.3.3. y el EEG en vigilia y sueño NREM de nuestra paciente fueron normales. La RM evidenció pequeñas lesiones inespecíficas de sustancia blanca. La PET/TC con 18FDG constató un extenso hipometabolismo prefrontal bilateral y parietal inferior, compatible con demencia frontotemporal versus

ECJ-e. El estudio genético de PRNP detectó la mutación heterocigota D178N-129M y el polimorfismo homocigoto V129M diagnóstico de IFF. Un análisis *post mortem* reveló que su primo también era portador de dicha mutación. Murió a los 2 meses por neumonía broncoaspirativa. **Conclusión:** El IFF constituye una enfermedad neurodegenerativa incurable cuyo diagnóstico genético es concluyente. Dadas sus implicaciones pronósticas para el paciente y su familia, consideramos pertinente incorporar el genotipado de PRNP en el estudio rutinario de toda demencia rápidamente progresiva.

## 21499. COMPORTAMIENTO DE LA MENINGITIS EN UN HOSPITAL SECUNDARIO EN EL PERÍODO DE 2009 A 2023: CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA Y RESULTADOS CLÍNICOS

Vargas García, L.; Ruhland Paulete, S.; Fernández Travieso, J.; Olmedo Menchén, T.; Vilema Ortiz, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Infanta Sofía.

**Objetivos:** Analizar etiologías más frecuentes y características epidemiológicas en los casos reportados de meningitis en un hospital secundario durante 2009 a 2023 e identificar tendencias en poblaciones pediátrica y adulta.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo, observacional de pacientes con meningitis al alta hospitalaria. Mediante paquete estadístico JASP. Se realizaron subanálisis para poblaciones pediátricas (PED) y adultas (ADU), segmentadas por edad y sexo.

**Resultados:** 234 casos de meningitis en el periodo 2009 a 2023. Edad media de 39,96 años. En PED 4,21 y en ADU 48,3. No hay diferencias estadísticas en la distribución por sexos, ni en grupo global ni en subgrupos. En el grupo general la meningitis viral/aséptica constituyó el 73,5% de los casos. La meningitis bacteriana representó el 17,9% y la tuberculosis el 0,8% (2/234). En población pediátrica las virales/asépticas fueron 6,4 veces más frecuentes que las bacterianas mientras que en adultos solo 2,81 veces. En mayores de 50 años la etiología bacteriana supone 44,68%, frente al 9,67% en menores de 50 años. En las bacterianas, 59,25% *Streptococcus*, 14,8% meningococo, 11% *Listeria* y 11% *Haemophilus*.

**Conclusión:** En nuestro medio la causa más frecuente de meningitis fue la viral/aséptica tanto en PED como en ADU. La etiología bacteriana mostró mayor prevalencia en adultos, particularmente en mayores de 50 años. El germen más frecuente entre las bacterianas en adultos fue el estreptococo. Comprender estas distribuciones es útil en la práctica clínica a la hora de realizar determinaciones diagnósticas e iniciar tratamientos en los casos de meningitis.

## 20759. DETERIORO COGNITIVO COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE ADRENOMIELONEUROPATÍA

Martín Álvarez, R.; Cisneros Llanos, J.; Rodado Mieles, S.; Calvo Alzola, M.; Domingo Santos, Á.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario La Mancha Centro.

**Objetivos:** La adrenoleucodistrofia y la adrenomieloneuropatía (AMN) son dos fenotipos de una misma enfermedad peroxisomal asociada a mutaciones del gen ABCD1 en el cromosoma Xq28 que impide la beta-oxidación de ácidos grasos de cadena muy larga produciendo su acumulación en múltiples tejidos, así como desmielinización de sustancia blanca periventricular y afectación del esplenio del cuerpo calloso entre otros. Las principales manifestaciones de la AMN son paraparesia espástica, alteración de la marcha, mielopatía, alteración esfinteriana e insuficiencia suprarrenal.

**Material y métodos:** Varón de 59 años que consulta por problemas cognitivos advertidos en el ámbito laboral e inestabilidad de la marcha.

Como antecedente, tío materno fallecido por enfermedad desmielinizante. A la exploración neurológica destaca leve desorientación en tiempo y alteración amnésica (p5), Hoffmann izquierdo, Babinski bilateral, apalectasia bimaleolar, tandem imposible y Romberg inestable.

**Resultados:** La RM cerebral muestra hiperintensidad de los pedúnculos cerebelosos medios, agenesia del esplenio cuerpo calloso e hiperintensidad de señal de sustancia blanca periventricular. El estudio de FXTAS fue negativo pero los niveles de ácidos grasos de cadena muy larga en suero eran altos. Estudio genético positivo para mutación gen ABCD1.

**Conclusión:** La AMN, aunque es una entidad rara, debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial del deterioro cognitivo del adulto, especialmente si asocia datos de afectación medular, insuficiencia suprarrenal o antecedentes familiares. El signo de los pedúnculos cerebelosos medios es muy orientativo de esta entidad en un contexto compatible, aunque no patognomónico. Actualmente no se dispone de tratamiento eficaz aprobado para la AMN, solo sintomático o bajo uso compasivo.

## 20536. COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS PARENQUIMATOSAS EN LA ENFERMEDAD DE BEHÇET

Estrada Palma, E.; Mañé Martínez, M.; González de Echávarri Gómez, J.; Durán Bertrán, J.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.*

**Objetivos:** La enfermedad de Behçet es una enfermedad multisistémica con curso inflamatorio recurrente de causa desconocida. Su baja prevalencia y ausencia de pruebas diagnósticas definitivas pueden dificultar el diagnóstico. La afectación neurológica se clasifica en no parenquimatoso o parenquimatoso, la última más frecuente. Se presentan dos patrones distintos de presentación clínica y radiológica parenquimatoso.

**Material y métodos:** Se describen dos casos de enfermedad de Behçet con dos patrones distintos de afectación neurológica parenquimatoso.

**Resultados:** Mujer de 35 años con antecedentes de aftosis orogenital recurrente, poliartralgias y eritema nodoso. De forma brusca presentó cefalea y oftalmoplejía internuclear bilateral. El estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) evidenció moderada pleocitosis mononuclear aséptica. La resonancia magnética cerebral (RMC) mostró una lesión inflamatoria pontobulbar sintomática. HLA-B51 positivo. Se inició tratamiento con bolus metilprednisolona y azatioprina, con buena respuesta y estabilidad clínica. Hombre de 26 años con aftosis orogenital recurrente activa, múltiples cicatrices crónicas en escroto, estudio de enfermedades de transmisión sexual negativo y excelente respuesta a colchicina. Estigmas de foliculitis previa en tronco, y antecedente de amaurosis secuelar por neuropatía óptica del ojo derecho. La RMC mostró lesiones de sustancia blanca con patrón imitador de esclerosis múltiple (MS-mimics) asintomáticas. Estudio de LCR normal y HLA-B51 negativo. Se ha mantenido estable clínico-radiológicamente bajo tratamiento con azatioprina.

**Conclusión:** La meningoencefalitis aséptica con afectación de tronco cerebral es la forma más frecuente de presentación de neurobehçet agudo. En la enfermedad de Behçet con curso crónico, la RMC puede mostrar un patrón radiológico MS-mimic asintomático. La anamnesis y exploración física exhaustivas son fundamentales para el diagnóstico.

## 21320. MIELOPATÍA TRAS INTERVENCIÓN AÓRTICA: COMPLICACIÓN INUSUAL CON UN MANEJO EFICAZ

Uriz Bacaicoa, Ó.; Olaizola Díaz, R.; Bonilla Tena, A.; Lera Ramírez, I.; Díaz Fernández, E.; López Reyes, C.; Portela Sánchez, S.; Leal Hidalgo, R.

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

**Objetivos:** Describimos dos casos de pacientes sometidos a cirugía de aorta abdominal con debilidad de miembros inferiores posoperatoria, tratándose mediante aumento de tensión arterial media (TAM) y drenaje lumbar (DL).

**Material y métodos:** Caso 1. Varón de 69 años, tras cirugía de disección aórtica tipo A comienza 48 horas después con debilidad de miembros inferiores y nivel sensitivo T8. Caso 2. Varón de 79 años con aneurisma toracoabdominal intervenido precisa reintervención. 96 horas después comienza con debilidad de pierna izquierda evolucionando en las siguientes 48 horas a paraparesia flácida sin nivel sensitivo. En ambos pacientes se había colocado catéter epidural para DL de forma profiláctica tras la cirugía.

**Resultados:** Se realizaron resonancias medulares urgentes a ambos pacientes, descartando hematoma epidural, compresión medular o isquemia aguda. Fueron sometidos a DL durante 48-72 horas y recibieron fármacos vasopresores para mantener TAM por encima de 90 mmHg. El caso 1 presentó mejoría de los síntomas sensitivo-motores en las primeras 72 horas. A los 3 meses se realizó RM control sin lesiones medulares recuperándose totalmente de los déficits. El caso 2 mejoró a las 48 horas del inicio del DL, pero presentó hemorragias subaracnoideas parietales bilaterales asintomáticas como complicación. Se realizaron potenciales somatosensoriales que mostraron afectación de vía somatosensorial en miembros inferiores. A los 2 meses resolución completa de los síntomas.

**Conclusión:** Reconocer esta entidad y adecuar su manejo mediante la colocación de drenaje lumbar y aumento de presión arterial media favorece la recuperación de los pacientes sometidos a cirugía de aorta que sufren esta complicación.

## 20044. FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA NEUROPATÍA DEL HIPOGLOSO: SERIE DE CASOS

El Mouhajir Mohamed, H.<sup>1</sup>; Torres Sánchez, G.<sup>1</sup>; Rodríguez Sánchez, C.<sup>1</sup>; Blanco García, L.<sup>2</sup>; Juanatey, A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Juan Ramón Jiménez;

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

**Objetivos:** La neuropatía aislada del nervio hipogloso es una entidad poco frecuente que se suele relacionar con lesiones compresivas a nivel de alguno de sus cinco segmentos (nuclear, cisternal, canal del hipogloso, segmento extracranal y lingual).

**Material y métodos:** Presentamos una serie de pacientes con lingual unilateral. Todos los pacientes se estudiaron a nivel otorrinolaringológico y mediante RM. En casos no concluyentes, realizamos un estudio electromiográfico (EMG).

**Resultados:** Incluimos 6 pacientes (4 mujeres, edad 57-84). Dos pacientes presentaron una neuropatía compresiva: la paciente 1 debido a un quiste sinovial en la articulación atlantooccipital, y el paciente 5 por una lesión ósea en clivus vinculada a un mieloma múltiple. La paciente 2, con neuroimagen normal, evolucionó a una parálisis lingual bilateral en un mes y a afectación bulbar completa en 3 meses; el EMG fue diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA). El paciente 3 presentó compresión del segmento extracranal del hipogloso a nivel carotídeo, en relación con una disección arterial carotídea. La paciente 4 se recuperó por completo en un mes y, tras estudio negativo, fue diagnosticada de neuropatía idiopática. Por último, el paciente 6, con múltiples factores de riesgo vascular y un bucle vascular vertebral en la porción cisternal del nervio, fue diagnosticado de neuropatía microvascular, permaneciendo estable tras varios meses de seguimiento.

**Conclusión:** Pese a la baja frecuencia de la neuropatía del hipogloso, es fundamental el estudio de las causas secundarias. Aunque en ocasiones la RM no sea concluyente, el estudio electromiográfico y un adecuado enfoque y seguimiento nos permite alcanzar el diagnóstico correcto.