

20113. ARACNOIDITIS ADHESIVA, UNA ENTIDAD INFRECUENTE QUE DEBUTA COMO UN SÍNDROME DE COLA DE CABALLO

Pinedo Córdoba, J.; de la Serna Fito, M.; Guerrero Carmona, N.; Jiménez Ureña, K.; Cienfuegos Fernández, A.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Nuestra Señora de Valme.

Objetivos: Describimos un caso de síndrome de cola de caballo debido a una entidad infrecuente que puede ser devastadora, la aracnoiditis adhesiva. Es una complicación extremadamente rara de procedimientos neuroaxiales que provoca una reacción inflamatoria, fibrosis y adherencias de raíces nerviosas, y leptomeninges debido a la inyección de anestésicos locales o sustancias neurotóxicas durante el bloqueo neuroaxial. Puede presentarse con variedad de síntomas, cefalea, dolor radicular, HTIC hasta tetraplejía; desde semanas hasta años después del factor precipitante.

Material y métodos: Mujer 47 años portadora de bomba intratecal por dolor oncológico en relación con ADC de endometrio, en los últimos 20 días comienza con debilidad en MMII que le imposibilita deambular, hipoestesia desde región inguinal incluyendo región perineal y disfunción esfinteriana. Exploración: paraparesia flácida, REM MMII hipoactivos, nivel sensitivo L1 con hipoestesia en silla de montar, hipopalestesia en miembros inferiores.

Resultados: RM columna: realce y engrosamiento leptomeníngeo difuso y homogéneo, en relación con cambios inflamatorios inespecíficos a valorar origen por dispositivo externo. LCR: leucocitos 101 (MN 99%); proteínas incontables (2,3 mg/dl); hematies 600. EMG sin hallazgos patológicos sugestivos de PNP. Evolución: ha recibido bolos de metilprednisolona sin mejoría clínica. Pendiente de comité de la Unidad de Dolor para plantear retirada del catéter.

Conclusión: En nuestra paciente la semiología medular subaguda, los antecedentes de BIT y las imágenes radiológicas que mostraron aglutinación de las raíces nerviosas permitieron el diagnóstico de esta entidad. Valorar ante toda presentación de síndrome de cola de caballo un DD con otras patologías potencialmente graves como tumores de la médula espinal, infecciones del SNC y hematomas epidurales.

20035. SÍNDROME DE BING-NEEL, COMPLICACIÓN NEUROLÓGICA DE LA MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

Peláez Viña, N.¹; Dunlop Bórquez, D.²

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Reina Sofía; ²Servicio de Radiología. Hospital Reina Sofía.

Objetivos: La macroglobulinemia de Waldenström es un síndrome linfoproliferativo B de bajo grado caracterizado por la producción de una inmunoglobulina monoclonal tipo IgM que condiciona hiperviscosidad. El síndrome Bing-Neel es una presentación inhabitual de enfermedad que ocurre por afectación del sistema nervioso central. El diagnóstico de sospecha se basa en la clínica polimorfa, las anomalías radiológicas y se confirma por la presencia de células linfoplasmocitarias clonajes en el líquido cefalorraquídeo (LCR) o biopsia cerebral.

Material y métodos: Presentamos un paciente de 77 años con antecedente de gammapatía monoclonal IgM lambda que ingresa por alteración subaguda de funciones superiores, especialmente disejecutivas y mnésicas. El examen físico no revelaba focalidad.

Resultados: Un electroencefalograma mostraba un trazado compatible con encefalopatía. La RM craneal revelaba atrofia corticosubcortical y captación leptomeníngea. La TC toracoabdominal no objetivaba tumor. El LCR mostraba hiperproteínorraquia, hiper celularidad en rango 400 células/mm³ constituidas por una población monoclonal linfoplasmocitaria B lambda CD20+. Al estar sintomático recibe tratamiento con metotrexate a altas dosis y cladribina. Los inhibidores de tirosinkinasa

son una buena alternativa terapéutica actualmente y también la quimioterapia intratecal. Tuvo respuesta parcial a los 3 meses, por lo que se planteó un nuevo ciclo quimioterápico con mejoría clínica. A los seis meses presenta buena evolución con seguimiento clínico-radiológico.

Conclusión: Resulta relevante conocer esta entidad por su extrema rareza. Pensaremos en ella en un contexto de enfermedad de Waldenström con clínica difusa y un LCR que, de ser patológico, constituye el diagnóstico *gold standard*. El manejo es multidisciplinar por oncohematología y neurología. Las nuevas terapias modifican el pronóstico.

21151. MIELITIS INFECCIOSA POR VARICELA ZÓSTER. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Fernández Martín, I.¹; Castro Montenegro, A.¹; Pose Cruz, E.¹; Dorta Expósito, B.¹; Torres Iglesias, C.¹; Alonso García, G.¹; Koukoulis Fernández, A.¹; Martínez Cueto, P.²; Rodríguez Paz, C.²; Castro Vilanova, M.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo;

²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Objetivos: La infección del sistema nervioso por el virus herpes varicela zóster (VVZ) es común en pacientes adultos e incrementa con la edad. No obstante, la mielitis es una complicación rara, que puede ocurrir durante la primoinfección o en contexto de reactivación de una infección latente. Describimos dos casos de mielitis por VVZ en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Caso 1. Varón de 70 años con fiebre, cefalea y dolor cervical, que posteriormente presenta un nivel sensitivo T9. Caso 2. Varón de 50 años con cefalea y fiebre, con clínica posterior de dolor lumbar y pérdida de sensibilidad a nivel lumbar bajo y en periné, asociando afectación de esfínteres. Ambos eran pacientes inmunocompetentes. Ninguno presentó lesiones cutáneas.

Resultados: En el estudio del líquido cefalorraquídeo presentaron pleocitosis de predominio mononuclear, hiperproteínorraquia y FilmArray positivo para VVZ. Los 2 pacientes mostraron lesiones en resonancia magnética medular, en el caso 1 a nivel T2 y en el caso 2 en C1 y T6-T8. Ambos fueron tratados con aciclovir intravenoso y solo el primero con metilprednisolona asociada. Los dos con buena respuesta al tratamiento.

Conclusión: La mielitis por VVZ es una complicación infrecuente con una incidencia del 0,3% de las complicaciones neurológicas del VVZ; haciendo especial hincapié en la heterogeneidad clínica de los enfermos afectados y en que nuestros casos no presentaron alteraciones dermatológicas ni debilidad. Es importante su diagnóstico y tratamiento precoz, ya que los pacientes pueden presentar una buena respuesta clínica al tratamiento médico.

20183. GANGLIONOPATÍA SENSITIVA IDIOPÁTICA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA FGFR3-POSITIVA

Pérez Imbernón, J.; Reurich Gómez, N.; Martí Sánchez, M.; Marzo Sola, M.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro.

Objetivos: Las ganglioneuropatías sensitivas (o neuronopatías) son un grupo de neuropatías con afectación de las neuronas sensitivas en los ganglios de la raíz dorsal. Suelen tener un curso subagudo y patrón asimétrico, siendo típicos la ataxia marcada o síntomas sensitivos positivos según el tipo de neurona afectada. Las etiologías principales son: autoinmune, paraneoplásica, tóxica (quimioterapia, hipervitaminosis B6) e idiopática.

Material y métodos: Presentación y análisis de caso clínico.

Resultados: Mujer de 48 años, fumadora grave, hiperferritinemia estudiada, sin antecedentes familiares ni tratamiento. Ingresó por

cuadro progresivo de 6 semanas de evolución iniciado con acorchamiento intrabucal y perioral derecho con posterior extensión al resto de la cara y cuero cabelludo, seguido de parestesias en las 4 extremidades y marcha gravemente atáxica debiendo desplazarse en silla de ruedas. No tos ni síndrome seco. Exploración: abatiestesia pies y leve-moderada en manos, apalestesia pies, hipoestesia táctil leve y arreflexia generalizada, ataxia sensitiva grave. Estudio: RMN cerebromedular normal, análisis (autoinmunidad, onconeuronales, antigangliósidos, proteinograma y vitaminas) normal, salvo B6 elevada, no tomaba suplementos. LCR normal. ENG-EMG: respuesta sensitiva ausente miembros inferiores, gravemente reducida en superiores, parámetros motores y aguja normal. PET-FDG normal. Tratamiento: metilprednisolona e inmunoglobulinas. Estabilización y leve regresión; alta. Revisión: empeoramiento, se repiten inmunoglobulinas, ampliamos estudio (anti-FGFR3+++), inicia rituximab con mejoría sostenida. **Conclusión:** La paciente cumple criterios de neuropatía sensitiva (Camdessanché *et al.* 2009). Tras descartar neoplasia y trastorno autoinmune, se consideró la etiología idiopática (frecuente sustrato autoinmune, con anticuerpos anti-FGFR3 y anti-AGO, cierta respuesta a inmunoterapias). La hipervitaminosis B6 (que probablemente contribuya a los hallazgos, pero se desconoce causa) no tendría tratamiento específico.

21465. ESTUDIO CUANTITATIVO DE NEURONAS NOCICEPTIVAS PERIFÉRICAS A LO LARGO DE LA VIDA

Oliva Martín, M.¹; Real Yanes, L.²; González Arnay, E.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Candelaria;

²Departamento de Ciencias Médicas Básicas. Anatomía Humana. Universidad de La Laguna.

Objetivos: El dolor crónico se ha asociado al deterioro cognitivo, como ilustra la prevalencia del dolor crónico en la enfermedad de Alzheimer, que ronda el 45,8%. En concomitancia, el sistema nociceptivo está fuertemente intercomunicado con el sistema inmunitario a través de las citoquinas proinflamatorias, capaces de sensibilizar las células peptidérgicas nociceptivas. Nuestra hipótesis es la posible existencia de diferencias en la expresión de péptidos nociceptivos (o sus receptores) que se acentúan con el envejecimiento.

Material y métodos: Se trata de un estudio piloto en el que se realiza una cuantificación de neuronas nociceptivas en los ganglios de la raíz dorsal lumbar (DRG) de ratones C57BL/6 y APP/PS1. Además, se analizó el DRG de cuatro cadáveres humanos de adultos (60, 70 años) y ancianos (84, 85 años). Se realizaron tinciones inmunohistoquímicas frente a NK1R, RAMP1, CGRP, sustancia P y neuropéptido Y.

Resultados: En los ratones APP/PS1 se observó una tendencia al aumento del número de células DRG que expresan NK1R. Este aumento se concentra en los ratones mayores y se reproduce en los C57BL/6. No fue posible detectar diferencias en referencia a la expresión de RAMP1. En el DRG humano, tanto RAMP1+ como NK1R+ parecían estar aumentados y el número global mostraba una correlación casi significativa con la edad ($p = 0,529$, sig. = 0,008 y $p = 0,427$, sig. < 0,038).

Conclusión: Este estudio muestra un aumento de las células NK1R, RAMP1+ como base neuropatológica de una posible hipersensibilidad al dolor en ancianos. Por lo tanto, un exceso de nocicepción periférica podría generar un estado proinflamatorio que contribuiría a exacerbar el deterioro cognitivo.

20911. ATAXIA EPISÓDICA TIPO 2: OPORTUNIDAD TERAPÉUTICA CON INDEPENDENCIA DE LA EDAD

Manso Calderón, R.; Vizcaya, J.; Ravelo, M.; González, A.; Sevillano, M.

Servicio de Neurología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Objetivos: La ataxia episódica tipo 2 (AE2) es una canalopatía autosómica dominante por mutaciones en el gen CACNA1A. Se caracteriza por inicio infanto-juvenil con episodios de ataxia cerebelosa prolongados (varias horas) desencadenados por estrés, vértigo y disartria. Aunque con el tiempo se han descrito casos con ataxia permanente o progresiva, la respuesta al tratamiento en mayores de 65 años es poco conocida.

Material y métodos: Varón de 73 años que desde los 13 años refiere episodios de inestabilidad, debilidad generalizada y disartria de varias horas. La frecuencia episódica fue semanal hasta los 30 años, con periodo de estabilización hasta los 70 años, en que reaparecen 9-12 episodios al año de unos 15-30 minutos. Los paroxismos se desencadenan con estrés y ejercicio físico. El paciente, nacido de padres no consanguíneos, tiene una hermana con migraña con aura y un primo con epilepsia. En la exploración interictal se objetivan nistagmus evocado por la mirada y leve ataxia.

Resultados: Análisis con paneles metabólicos y autoinmunes normales. RM cerebral: atrofia cerebelosa. Secuenciación del exoma completo (WES) identifica al caso como portador en heterocigosis de la variante c.835C>T; (p.Arg279Cys) del gen CACNA1A (EA2). Presenta respuesta parcial a dosis baja de acetazolamida (250 mg), que no se aumenta por mareos. Se indica 4-aminopiridina (5 mg TID), con marcada reducción de los episodios y mejoría de la ataxia interictal.

Conclusión: Con independencia de su edad, los pacientes con AE2 pueden beneficiarse del tratamiento con acetazolamida o 4-aminopiridina para la disminución de episodios y/o progresión de la ataxia.

20671. MODELO DE MACHINE LEARNING (RANDOM FOREST) PARA LA DETECCIÓN AUTOMÁTICA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE MEDIANTE EL ANÁLISIS ACÚSTICO DE LA VOZ

Delgado Hernández, J.¹; Hernández Pérez, M.²; Abreu Rodríguez, R.²; Betancort Montesinos, M.³

¹Facultad de Psicología y Logopedia. Universidad de La Laguna;

²Servicio de Neurología. Complejo Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria; ³Departamento de Psicología Clínica, Psicobiología y Metodología. Universidad de La Laguna.

Objetivos: El objetivo de este trabajo es entrenar y probar un algoritmo de aprendizaje supervisado que permita detectar la EM a través del análisis de los parámetros acústicos de la voz.

Material y métodos: Participaron voluntariamente 110 personas con una media de edad de 50 años (DT = 10,3) sin alteraciones orgánicas de la voz, 75 diagnosticadas de EM (GEM), con una evolución media de la enfermedad de 10,8 años, y 35 neurológicamente sanas (GC). Un 54,6% del GEM presenta un curso clínico RR, un 38,6% SP y un 6,6% PP. Se grabó a cada participante una vocal sostenida durante cuatro segundos con Praat.

Resultados: Se aplicó un modelo *random forest* con validación cruzada. Se estableció como variable criterio el grupo (GC y GEM) y como predictoras los parámetros acústicos: F0DS, Shimmer, HNR, CPPS y GNE. Se dividió la muestra aleatoriamente para la fase de entrenamiento del modelo (70%) y para la fase de test (30%). Los resultados muestran un mtry = 2 con una precisión del 0,83, OBB = 16,83% y fiabilidad del 0,58 (kappa). El modelo fue probado en la fase test con una sensibilidad del 80% y una especificidad del 90% (AUC-ROC = 0,93). Se comparó la precisión en la clasificación de diferentes algoritmos de aprendizaje supervisado (Partial Least Squares, Random Forest, K-Nearest Neighbors algorithm y Decision Tree Classification) siendo el *random forest* utilizado en este estudio el que presenta una mayor precisión y fiabilidad.

Conclusión: El modelo de *machine learning* propuesto es capaz de clasificar automáticamente a personas con y sin EM con una alta sensibilidad y especificidad.