

## 20627. DISTROFIA MACULAR OCULTA: LÍMITES DE LOS CRITERIOS ACTUALES DEL INTERNATIONAL CONSORTIUM OPTIC NEURITIS 2022 (ICON)

Inat Moreno, S.<sup>1</sup>; Bort Martí, Á.<sup>1</sup>; Cañas Costa, J.<sup>1</sup>; Neira Fonseca, C.<sup>1</sup>; Merino Ramírez, M.<sup>2</sup>; Quintanillas Bordas, C.<sup>3</sup>; Casanova Estruch, B.<sup>3</sup>; Pérez Miralles, F.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe;

<sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

**Objetivos:** Destacar el reto diagnóstico de las neuritis ópticas como causa de pérdida de visión bilateral secundaria a pesar del conocimiento recogido en el ICON 2022. Presentación de un caso clínico con diagnóstico inicial de neuritis óptica retrobulbar (NOR).

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Paciente de 21 años, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que acude a nuestro servicio de urgencias por pérdida de visión dolorosa en ojo izquierdo de 24 horas de evolución. Refiere episodio previo 4 meses antes en ojo derecho manejado como NOR, sin recuperación tras tratamiento. A la exploración presenta agudeza visual de 0,1 en ambos ojos con grave discromatopsia, sin defecto pupilar aferente relativo y sin hallazgos en campimetría computarizada 30-2. Los potenciales evocados visuales fueron normales, así como la resonancia magnética nuclear cerebral, medular y orbitaria. Así, el diagnóstico de sospecha inicial se modificó en base a otros hallazgos neurofisiológicos.

**Conclusión:** La publicación de los criterios diagnósticos y clasificación de las neuritis ópticas recogidos en el ICON 2022 ha supuesto la base para generar un conocimiento sólido y facilitar el reto de su manejo. No obstante, el solapamiento clínico de debut con otras patologías oculares, como las distrofias maculares, siguen generando errores diagnósticos.

## 21154. SÍNDROME DEL ÁPEX ORBITARIO SECUNDARIO A LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

Comesaña Fernández, F.; Albendea Obispo, B.; Pérez Rangel, D.; Stride González, V.; Alvarez Bardón, I.; Alcalá Torres, J.; González Arbizu, M.; Herrero San Martín, A.; Ramírez Sánchez-Ajofrín, J.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.*

**Objetivos:** Descripción de un caso de síndrome del ápex orbital (SAO) secundario a una leucemia linfoblástica (LLA).

**Material y métodos:** Caso clínico y revisión bibliográfica.

**Resultados:** Mujer de 43 años diagnosticada de LLA estirpe pro-B de alto riesgo biológico en enero de 2022. Previamente había recibido quimioterapia sistémica y profilaxis intratecal, consolidación con trasplante alogénico y terapia CAR-T, habiendo presentado dos recaídas, ninguna de ellas con afectación neurológica. Consulta por un cuadro agudo de pérdida de agudeza visual y discromatopsis por OI. Exploración neurooftalmológica: cuenta dedos OI con DPAR, fundoscopia con edema de papila en OI y hemorragia en llama peripapilar superior, sugestivo de neuropatía óptica (OD normal). La RM mostró una lesión hiperintensa, captación de gadolinio que infiltra el nervio óptico izquierdo y ápex orbital. LCR reflejó 20 leucocitos/campo, glucorraquia 29 mg/dl y leve hiperproteinorraquia, con un 51% de blastos linfoides B en citometría de flujo. Se inició tratamiento intratecal con metotrexato, vincristina IV, dexametasona y antimelenina. A pesar de ello, empeoró a los tres meses en forma de una oftalmoplejia completa de OI con ptosis, proptosis y amaurosis, sugestiva de un SAO. Aunque se inició radioterapia local, la paciente progresó a nivel sistémico y falleció tras 5 meses.

**Conclusión:** Infiltración del nervio óptico puede ser la primera manifestación neurológica de una recaída de LLA. La pérdida de agudeza visual con edema de papila y hemorragias retinianas en un paciente

hematológico nos deben hacer sospechar de progresión local. Se considera una urgencia neurooftalmológica y debe ser diagnosticada y tratada precozmente con intención de preservar la visión.

## 21330. PERINEURITIS Y NEURITIS ÓPTICAS, TAN CERCA Y A LA VEZ TAN LEJOS

Stride González, V.; Álvarez Bardón, I.; Enguídanos Parra, M.; Moreno García, S.; Ruiz Ortiz, M.; Comesaña Fernández, F.; Albendea Obispo, B.; Sanzo Esnaola, N.

*Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.*

**Objetivos:** Analizar las peculiaridades clínicas y paraclínicas de la perineuritis óptica (PO).

**Material y métodos:** Caso clínico.

**Resultados:** Mujer de 45 años, diagnosticada de una neuritis óptica (NO) en el ojo izquierdo (OI) por la que recibió tratamiento corticoidal con una excelente respuesta clínica. Durante la retirada de este inmunosupresor, ingresó en Neurología por un empeoramiento subagudo de la agudeza visual (AV) y dolor retroocular en el OI. Los meses previos, había presentado episodios de inflamación orbitaria izquierda (queratitis, blefaritis, conjuntivitis). La exploración física reveló una AV de 0,3, discromatopsia, baja discriminación al contraste y DPAR en el OI. El fondo de ojo mostró un borramiento del borde nasal superior y la campimetría computarizada un defecto periférico inferior. En la RM craneal y de órbitas se observó la afectación del nervio óptico izquierdo con realce periférico. El estudio del LCR, que incluyó bandas oligoclonales, anticuerpos anti-MOG y anti-AQP4, fue anodino. Estos hallazgos fueron sugestivos de una PO. En un estudio más exhaustivo, se diagnosticó una sarcoidosis con afectación ganglionar mediastínica e hilar, siendo un hallazgo conocido que las PO pueden desarrollarse en el seno de esta enfermedad. Se inició el tratamiento dirigido a largo plazo con mejoría progresiva de la AV.

**Conclusión:** Las PO son un síndrome heterogéneo que se asocia a múltiples patologías sistémicas. La inflamación orbitaria inespecífica podría ser un indicador clínico de estas últimas. Ante una sospecha de NO con fenotipo CRION, debido a su similar respuesta a corticoides, es imprescindible descartar una PO, ya que implica un manejo y pronóstico diferentes.

## 20086. DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA PAPILOPATÍA DIABÉTICA

Guedes Guedes, I.<sup>1</sup>; González Hernández, A.<sup>2</sup>; López Méndez, P.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Dr. Negrín; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil.

**Objetivos:** Mostrar la utilidad de la imagen multimodal en el diagnóstico de la papillopatía diabética y cómo se debe manejar el paciente ante este hallazgo en la exploración.

**Material y métodos:** Se hace uso de la fundoscopia, tomografía de coherencia óptica (OCT), campimetría y angiografía fluoresceínica (AGF) para mostrar los hallazgos característicos de esta entidad y que nos permitan establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías que cursen con edema de papila.

**Resultados:** Caso clínico. Paciente varón de 49 años, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2, que es remitido al servicio de urgencias por su médico de atención primaria tras objetivarse en la retinografía de screening edema de papila bilateral. En la exploración, la agudeza visual (AV) es de 1,0 en ambos ojos. La fundoscopia muestra un edema de papila con hemorragias peripapilares bilaterales. La OCT de nervio óptico revela un aumento del grosor de la capa de fibras nerviosas, con ligero adelgazamiento de la capa de células ganglionares. Las analíticas, pruebas serológicas y la TAC practicados de urgencia fueron

normales. La AGF mostró una hiperfluorescencia papilar bilateral, con vasos engrosados y radiales compatibles con telangiectasias papilares. En el campo visual se objetivó aumento relativo de la mancha ciega. **Conclusión:** El diagnóstico de esta entidad es clínico y de exclusión. Los pacientes suelen presentar buenas AV. El hallazgo más característico es la presencia de telangiectasias papilares en la AGF. A pesar de su “carácter benigno”, es conveniente realizar un seguimiento estrecho ya que hasta el 12% desarrollan retinopatía diabética proliferativa en los dos años siguientes.

meningoencefalitis, *miastenia gravis* y neuropatías. El pronóstico de meningoencefalitis por ICI varía desde su resolución hasta el fallecimiento del paciente. Los factores pronósticos de esta entidad no son bien conocidos. Presentamos un caso de encefalitis asociada al uso de pembrolizumab.

**Material y métodos:** Mujer de 62 años. Antecedentes personales: melanoma en distintas localizaciones en 1995, 2005 y 2015. Inicia tratamiento con pembrolizumab, con buena tolerancia y respuesta inicial. 5 meses tras el inicio del tratamiento ingresa por cuadro de afasia mixta de predominio motor de días de evolución. En las primeras 24 horas de ingreso realiza crisis tónico-clónica generalizada con fiebre y estupor posterior. Se solicitan analítica, cultivos, serologías, RM cerebral, EEG y PL diagnóstica.

**Resultados:** Hemocultivos y serologías negativos. LCR: pleocitosis mononuclear con hiperproteinorraquia, glucosa normal, ADA no elevada, estudio infeccioso, tumoral y anticuerpos antineuronales negativos. RM cerebral: hiperintensidad en lóbulos temporales sin restricción en difusión. EEG: encefalopatía difusa sin anomalías epileptiformes. A pesar de tratamiento con corticoides intravenosos, inmunoglobulinas, anti-epilépticos y antibióticos la paciente se deteriora rápidamente entrando en coma y finalmente falleciendo.

**Conclusión:** Se debe sospechar esta entidad ante pacientes con deterioro neurológico rápidamente progresivo y tratamiento con ICI, dado que el diagnóstico de exclusión precoz es fundamental para el manejo y puede condicionar el pronóstico. El caso presentado tuvo un curso desfavorable a pesar del manejo precoz con descontinuación de ICI. Son necesarios más estudios para conocer los factores pronósticos de esta entidad.

## 21240. ENDOCARDITIS MARÁNTICA COMO CAUSA INFRECUENTE DE ICTUS ISQUÉMICO. UN RETO DIAGNÓSTICO

Lozano López, M.; Portela Martínez, L.; Boto Martínez, R.; Sosa Luis, J.; García Pastor, A.; Vales Montero, M.; Díaz Otero, F.; Fernández Bullido, Y.; Vázquez Alen, P.; Gil Núñez, A.; Iglesias Mohedano, A.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

**Objetivos:** La endocarditis marántica es una entidad poco frecuente, caracterizada por la presencia de una vegetación adherida a una válvula cardíaca asociada principalmente a estados de “hipercoagulabilidad”. Presentamos un caso de endocarditis marántica en una paciente oncológica con el objetivo de mostrar el reto diagnóstico que supone. **Material y métodos:** Se describe un caso de una paciente con AP de adenocarcinoma de pulmón avanzado T4N3Mx en tratamiento oncológico activo que sufrió un ictus isquémico e ingresó en la Unidad de Ictus de un hospital terciario.

**Resultados:** Mujer 81 años. TEP incidental el mes previo en tratamiento anticoagulante con ACOD. Presenta un cuadro clínico brusco de debilidad de miembro superior derecho. La TC urgente muestra infartos corticales múltiples en distintos estadios evolutivos. Dímero D 13064. El ETT identifica imagen filiforme y vegetante de 6 mm en válvula mitral condicionando insuficiencia moderada-grave. Se inició antibioterapia empírica ante sospecha de endocarditis bacteriana. Debido a la persistencia de hemocultivos y serologías negativas y la sospecha de estado protrombótico secundario a cáncer, se estableció el diagnóstico de endocarditis marántica. Se inició anticoagulación con enoxaparina. La paciente presentó mejoría del déficit neurológico y no hubo nuevas complicaciones embólicas.

**Conclusión:** La endocarditis marántica se debe tener en cuenta en pacientes oncológicos que sufren un ictus isquémico o cuando se sospeche un estado protrombótico. En este caso, una anamnesis y evaluación detallada de los resultados ecocardiográficos y de laboratorio permitió establecer un diagnóstico diferencial con la endocarditis infecciosa y adoptar una actitud terapéutica adecuada. El tratamiento de la causa primaria es fundamental para evitar recidivas.

## 21408. RETINOPATÍA ASOCIADA AL CÁNCER. EXPERIENCIA DE UN CASO TRATADO CON ANTI-CD20

Cabello Murgui, J.; Navarro Quevedo, S.; Espinosa Sansano, M.; Bataller Alberola, L.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

**Objetivos:** Descripción clínica y paraclínica de un caso de retinopatía asociada al cáncer.

**Material y métodos:** Mujer de 52 años con diagnóstico de cáncer de ovario en 2017, tratado con cirugía y adyuvancia con múltiples ciclos de quimioterapia con taxanos, platino y bevacizumab, logrando enfermedad estable. A finales de 2023 comienza con nictalopía y pérdida de la visión periférica progresiva de semanas de evolución.

**Resultados:** El fondo de ojo de la paciente no mostró hallazgos destacables y la agudeza visual fue normal en condiciones de luz ambiental. La campimetria evidenció la presencia de escotoma concéntrico bilateral. La autofluorescencia evidenció parches de hiperautofluorescencia en retina media con respeto macular. La electroretinografía detectó disfunción bilateral en la retina con predominio en ojo derecho, con afectación grave de bastones y moderada de conos en dicho ojo. Se completó estudio con resonancia magnética cerebral, serologías completas, punción lumbar, anticuerpos onconeuronales y antineuronales, incluyendo antirecoverina y antienolasa, que fueron negativos. Ante la sospecha de retinopatía paraneoplásica, se administró 1 ciclo de rituximab. En el control clínico a los 3 meses la paciente describió mejoría de la sintomatología previa. En la reunión se presentarán los resultados de las evaluaciones paraclínicas de seguimiento.

**Conclusión:** Ante síntomas visuales de inicio subagudo en pacientes oncológicos con fondo de ojo normal, ha de realizarse una extensa evaluación diagnóstica, siendo esencial la evaluación oftalmológica, neurológica y neurofisiológica reglada. El diagnóstico de retinopatía paraneoplásica, aunque infrecuente, debe ser planteado. El tratamiento precoz con rituximab puede ser eficaz en estos casos.

## 21264. ENCEFALITIS LÍMBICA ASOCIADA AL USO DE INHIBIDORES DE CHECKPOINT: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CON DESENLANZOS FULMINANTES

Jiménez Ureña, K.; Córdoba Infantes, M.; de la Serna Fito, M.; Guerrero Carmona, N.; Pinedo Córdoba, J.; Cienfuegos Fernández, A.; Redondo López, M.; Rodríguez-Piñero Moreno, L.; Fernández Recio, M.; Cuartero Rodríguez, E.

Servicio de Neurología. Hospital Nuestra Señora de Valme.

**Objetivos:** El uso de la inmunoterapia con inhibidores de *checkpoint* (ICI) se ha asociado a complicaciones neurológicas como