

20854. NEUROMIELITIS ÓPTICA ASOCIADA A ANTICUERPOS AQP4 DE ORIGEN PARANEOPLÁSICO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Ortega Hiraldo, C.; Máñez Sierra, M.; Afkir Ortega, M.; Gómez González, A.; Sanjuán Pérez, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Virgen de la Victoria.

Objetivos: Los anticuerpos antiacuaporina 4 (anti-AQP4) podrían estar en relación con una respuesta disímune provocada por la presencia de una neoplasia. Se ha objetivado un número de pacientes con enfermedad por anticuerpos anti-AQP4 que presentan de forma concomitante la presencia de un tumor, pudiendo sospechar en estos casos un efecto paraneoplásico.

Material y métodos: Se presenta el caso clínico de una enfermedad típica de neuromielitis óptica (NMO) tras diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar.

Resultados: Varón de 61 años con reciente diagnóstico de adenocarcinoma de pulmón T4N2M0 que, previo a tratamiento con QT, inicia pérdida de AV bilateral compatible con neuropatía óptica desmielinizante bilateral grave. Sin mejoría con pulsos de corticoides. Estudio de neuroimagen y LCR anodinos. En suero positividad para anticuerpos anti-AQP4. Inicia tratamiento con QT durante 2 meses y posteriormente sufre una tetraparesia progresiva con nivel sensitivo y alteración de esfínteres. En RM medular se objetiva una extensa mielitis transversa (C5 hasta cono medular) que no responde a corticoides ni inmunoglobulinas.

Conclusión: La aparición de enfermedad del espectro NMO en varones de edad tardía puede suponer la coexistencia de una neoplasia. El tipo de cáncer más frecuentemente asociado es el adenocarcinoma pulmonar. El manejo terapéutico es complejo: la inmunosupresión y el tratamiento del tumor son fundamentales, pudiendo ser el desenlace fatal por la coexistencia de ambos procesos graves. Con el incremento de los síndromes NMOD paraneoplásicos, se sospecha la posible implicación de anticuerpos anti-AQP4 como anticuerpos "onconeuronales". El *screening* de neoplasia estaría indicado en pacientes de riesgo (edad tardía, varones, escasa respuesta a tratamiento), tal como respalda el caso actual.

21316. UN TUMOR, DOS RESPUESTAS INMUNOLÓGICAS: A PROPÓSITO DE UN CASO DE ENCEFALITIS ANTI-NMDAR PARANEOPLÁSICA

Murillo Olaizola, A.; Vilaseca, A.; Lázaro, C.; Jordà, T.; Alanís, M.; Giramé, L.; Zabalza, A.; Campos, D.; Salazar, L.; Montalbán, X.; Ariño, H.

Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Objetivos: La encefalitis por anticuerpos contra el receptor N-metil-D-aspartato (EA-NMDAR) es la encefalitis autoinmune más frecuente, desencadenada por un teratoma ovárico en un 40% de los casos. En este trabajo se describe la relación entre el teratoma ovárico con componente inflamatorio y el desarrollo de EA-NMDAR.

Material y métodos: Se describe un caso de EA-NMDAR en una paciente con teratoma ovárico bilateral metacrónico y el estudio patológico de los dos tumores.

Resultados: Mujer de 37 años con antecedente de teratoma de ovario quístico maduro diagnosticado tras torsión ovárica en 2009. Acude a urgencias por sintomatología psicótica e insomnio grave de dos semanas de evolución. A pesar de tratamiento antipsicótico, presenta progresión clínica llegando a requerir ingreso en UCI por estado epiléptico no convulsivo. Se detectan anticuerpos anti-NMDAR en suero y en líquido cefalorraquídeo, además de bandas oligoclonales en LCR. Bajo el diagnóstico de EA-NMDAR, el cribaje tumoral objetiva una masa ovárica izquierda por lo que se realiza anexectomía urgente. Asimismo, recibe metilprednisolona a altas dosis e inmunoglobulina endovenosa,

rituximab y tocilizumab. Tras 35 días del inicio del tratamiento, presenta progresiva mejoría clínica hasta recuperar el estado basal. El estudio patológico muestra un teratoma inmaduro, con tejido neuroglial e infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y polimorfonuclear circundante, a diferencia del teratoma recuperado del 2009. El análisis genético del teratoma inmaduro no reveló mutaciones somáticas en los genes GRIN.

Conclusión: La presencia de un teratoma ovárico conlleva un riesgo elevado de EA-NMDAR si existe tejido neuroglial con potencial inmunogénico. No hemos detectado mutaciones específicas que puedan desencadenar esta inmunogenicidad.

21466. LA ALTERACIÓN DEL CICLO SUEÑO-VIGILIA COMO PRIMER SÍNTOMA EN UNA ENCEFALITIS ANTI-CV2/CRMP-5

Mederer Fernández, T.¹; Morales González, C.¹; Albertí Vall, B.¹; Martínez Viguera, A.¹; Bertón Ocampos, S.²; Giménez Badia, S.²; Martín Aguilar, L.¹

¹*Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;*

²*Unidad Multidisciplinar del Sueño. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.*

Objetivos: Presentamos el caso de un paciente con una encefalitis autoinmune anti-CV2/CRMP5 con alteración del sueño como síntoma inicial y predominante. Este tipo de síntomas frecuentemente pasan desapercibidos y quedan eclipsados por el resto del cuadro clínico.

Material y métodos: Un hombre de 67 años con antecedentes de hipertensión y diabetes comienza repentinamente con una alteración grave del patrón circadiano de sueño-vigilia y movimientos durante el sueño. Tres meses después desarrolla un trastorno de la marcha, síndrome tóxico y sintomatología bulbar con disartria y disfagia. El examen neurológico muestra bradipsiquia, apraxia ideomotora, disartria, disfagia, ptosis izquierda y ataxia troncular con aumento de la base de sustentación.

Resultados: La video-polisomnografía registra un sueño NREM indiferenciado, con abundantes eventos respiratorios e incremento de la actividad motora con vocalizaciones. La resonancia magnética cerebral muestra hiperintensidades en tronco cerebral, lóbulos temporales mediales y ganglios basales, compatibles con una encefalitis estriatal. Se detectan anticuerpos positivos anti-CRMP5/CV2 en el suero. La PET-TC detecta una lesión hiliar derecha y la anatomía patológica confirma un carcinoma pulmonar de células pequeñas en estadio IV. Se inicia tratamiento con corticoides y quimioterapia, con una mejora neurológica en pocos días y resolución de la alteración del ciclo sueño-vigilia.

Conclusión: Este caso subraya la importancia de considerar la encefalitis autoinmune en el diagnóstico diferencial de los pacientes que presentan trastornos del sueño en asociación o no con otros síntomas neurológicos para evitar retrasos en el diagnóstico. Un enfoque multidisciplinar por parte de neurólogos y especialistas del sueño puede facilitar un diagnóstico preciso y precoz.

20100. MENINGOENCEFALITIS LINFOCITARIA SUBAGUDA CON AFECTACIÓN CEREBELOSAS POR ANTICUERPOS ANTI-GFAP

García-Bellido Ruiz, S.; Petronila Cubas, C.; del Álamo Díez, M.; Montabes Medina, P.; Toledo Alfocea, D.; Ruiz Ortiz, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: La astrocitopatía autoinmune por anticuerpos antiproteína glial fibrilar ácida (GFAP) se ha descrito recientemente como causa de meningoencefalomielitis y tiene un diagnóstico diferencial amplio.

Material y métodos: Se describe la presentación clínica, hallazgos analíticos y de neuroimagen, y se discute el diagnóstico diferencial de un caso de meningoencefalitis linfocitaria subaguda asociada a anticuerpos anti-GFAP.