

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.

Resultados: Mujer de 41 años, natural de Ecuador, que debuta con febrícula de tres semanas de evolución, asociando los últimos días fiebre de 39 °C, cefalea holocraneal, rigidez nuchal, inestabilidad y temblor postural. El LCR presentó presión de apertura elevada, pleocitosis linfocitaria, hiperproteíorraquia e hipoglucorraquia, con ADA elevado y *FilmArray* negativo. La RM mostró captación leptomenígea parietooccipital y en superficie pial del bulbo. Se realizaron serologías, estudio de autoinmunidad, citometría de flujo de LCR, IGRA y PET-TC, sin alteraciones. Se inició tratamiento empírico antituberculoso y corticoterapia a dosis altas, con mejoría del cuadro y resolución de la fiebre en 48 horas. Finalmente se detectaron anticuerpos anti-GFAP en LCR y los cultivos para micobacterias resultaron negativos. En revisión un mes después, la cefalea e inestabilidad se habían resuelto, persistiendo un temblor postural fino.

Conclusión: La astrocitopatía por anticuerpos anti-GFAP puede presentarse como meningoencefalitis linfocitaria subaguda, con temblor postural y ataxia. Es característica la pleocitosis linfocitaria con hiperproteíorraquia y ADA elevado, lo que obliga a descartar infección tuberculosa, carcinomatosis o linfomatosis meníngea y otras entidades autoinmunes. Es importante la sospecha precoz del cuadro, ya que la respuesta a corticoides es excelente.

20298. CASO PEDIÁTRICO DE APRAXIA OCULOMOTORA, NEURONOPATÍA MOTORA Y DISMOTILIDAD INTESTINAL POR ENCEFALITIS ANTI-HU IDIOPÁTICA

Ramírez Sánchez-Ajofrín, J.¹; Pérez Rangel, D.¹; Sanzo Esnaola, N.¹; Enguñados Parra, M.¹; Martínez, E.²; Núñez Enamorado, N.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ³Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Objetivos: Mostrar caso clínico de un paciente pediátrico con encefalitis autoinmune y manifestaciones neurológicas atípicas sin evidencia de tumor conocido.

Material y métodos: Descripción de caso clínico.

Resultados: Paciente de 10 años sin antecedentes personales o familiares de interés que consulta por cuadro de dismotilidad gastrointestinal de 1 año de evolución con episodios pseudooclusivos y pérdida de peso. En los últimos tres meses presenta una apraxia oculomotora y debilidad muscular progresiva de predominio axial y miembros superiores asimétrica. No asocia alteración sensitiva, disartria, disfagia o esfinteriana. Durante el ingreso se realiza RM cerebral y medular que muestra hidromielia D2-D9 que no justifica hallazgos exploratorios. Se realiza EMG que muestra datos de neuronopatía motora. El estudio analítico bioquímico, autoinmunidad y serológico (incluyendo HTLV, *Borrelia* y enterovirus), Mantoux, porfirinas y aminoácidos en orina es negativo. Se completa con estudio de exoma dirigido que no muestra variantes patogénicas. Se extrae LCR que muestra leve pleocitosis sin proteinorraquia y se solicitan anticuerpos onconeuronales en suero y LCR que muestra anti-Hu+ en cultivo celular. Ante la sospecha de proceso paraneoplásico, se solicita TC *body* y PET-FDG en dos ocasiones que no muestra datos de viabilidad tumoral macroscópica o captación. La paciente recibe inmunoglobulinas, plasmáferesis y rituximab, así como micofenolato de mofetilo. Tras tratamiento, la paciente mejora del cuadro intestinal.

Conclusión: Los casos de neuronopatía motora, alteraciones oculomotoras y disautonomía están especialmente descritos en los casos anti-Hu+. No se encuentran casos pediátricos descritos en la literatura. La respuesta al tratamiento inmunosupresor es parcial, suele requerir localización y tratamiento del tumor primario.

21057. DEBUT ATÍPICO DE LINFOMA SISTÉMICO CON AFECTACIÓN DE SNC

Garrido Jiménez, P.; López Anguita, S.; Rodríguez Quinchaneja, J.; Lorenzo Montilla, A.; Rodríguez Herrera, A.; Gutiérrez Ruano, B.; Muñoz González, A.; Valenzuela Rojas, F.; Olmedilla González, M.

Servicio de Neurología. Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla.

Objetivos: La afectación del SNC es una complicación infrecuente que aparece en $\leq 5\%$ de linfomas sistémicos, siendo aún menos habitual como forma de debut. Presentamos un caso de linfoma intravascular que debuta con clínica neurológica.

Material y métodos: Varón de 68 años con cuadro de 5 días de alteración del habla, inestabilidad, pensamiento enlentecido y discurso incoherente tras extracción dentaria 15 días antes con dudosa infección, sin fiebre ni otros datos sistémicos.

Resultados: Se realiza TC craneal normal, analítica con hipercalcemia, EEG con encefalopatía difusa moderada y PL con 10 leucocitos/mm³ mononucleares e hiperproteíorraquia 85 mg/dl sin hipoglucorraquia, sospechando posible encefalopatía por hipercalcemia. El paciente deteriora nivel de consciencia e ingresa en UCI requiriendo IOT. Ante sospecha de encefalitis infecciosa se inicia antibioterapia, suspendida tras microbiología negativa. Se repite PL con 12 leucocitos/mm³ e hiperproteíorraquia 53 mg/dl. Ante persistencia de PL inflamatoria no infecciosa se repite analítica con pancitopenia, elevación de B2 microglobulina y LDH, RM cerebral normal y nuevo EEG con encefalopatía moderada-grave. Se inicia corticoterapia a dosis altas con excelente respuesta y recuperación clínica. Se realiza biopsia de MO normal. En estudio complementario se realiza PET-TC con lesión hipermetabólica en glándula suprarrenal izquierda que en PAAF muestra AP de linfoma intravascular. Se inicia QT sistémica según esquema R-CHOP + intratecal con mala respuesta.

Conclusión: El linfoma intravascular es un subtipo infrecuente de linfoma B difuso de células grandes que afecta SNC en 30-40% y glándulas suprarrenales hasta en 50-75%, suponiendo un reto diagnóstico que requiere alta sospecha dada la amplia variabilidad en su presentación y su baja incidencia.

21474. PSEUDOPROGRESIÓN PERIICTAL: UNA ENTIDAD RARA A TENER EN CUENTA EN PACIENTES CON TUMORES CEREBRALES TRATADOS CON RADIOTERAPIA

Mederer Fernández, T.¹; Bernardi, E.¹; Delgado Romeu, M.¹; Granell Moreno, E.²; Ros Castelló, V.¹; Sierra Marcos, A.¹

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

²Servicio de Neuroradiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Objetivos: El diagnóstico diferencial en pacientes con tumores cerebrales tratados con radioterapia que presentan crisis epilépticas es amplio y puede suponer un reto diagnóstico. Aparte de la progresión tumoral, una entidad a considerar es la pseudoprogresión periictal (PPPI). El cuadro clínico incluye crisis epilépticas recurrentes y déficits focales progresivos.

Material y métodos: Presentamos el caso de una mujer de 63 años que acude a urgencias por debilidad progresiva en miembro superior izquierdo y serie de crisis focales motoras con alteración de la consciencia. Como antecedente presentaba un oligodendroglioma grado II tratado con cirugía y quimiorradioterapia adyuvante siete años antes, y que se encontraba en remisión en la RM realizada un mes antes.

Resultados: El EEG muestra crisis eléctricas en la región centrot temporal derecha. Se inicia levetiracetam 1,5 g/12 h. Por persistencia de crisis clínicas y eléctricas en los EEG de seguimiento, se añade lacosamida 150 mg/12 h con mejoría clínica, aunque con persistencia de la