

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