

**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 nucal, inestabilidad y temblor postural. El LCR presentó presión de apertura elevada, pleocitosis linfocitaria, hiperproteinorraquia e hipoglucorraquia, con ADA elevado y *FilmArray* negativo. La RM mostró captación leptomeníngea 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 hiperproteinorraquia 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.<sup>1</sup>; Pérez Rangel, D.<sup>1</sup>; Sanzo Esnaola, N.<sup>1</sup>; Enguídanos Parra, M.<sup>1</sup>; Martínez, E.<sup>2</sup>; Núñez Enamorado, N.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

<sup>2</sup>Servicio de Neuropediatria. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; <sup>3</sup>Servicio de Neuropediatria. 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, plasmaféresis 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 Quinchanegua, 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 ≤ 5% de linfomas sistémicos, siendo aún menos habitual como forma de debut. Presentamos un caso de linfoma intravascular que debutó 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/mm<sup>3</sup> mononucleares e hiperproteinorraquia 85 mg/dl sin hipoglucorraquia, sospechando posible encefalopatía por hipercalcemia. El paciente deteriora nivel de conciencia e ingresa en UCI requiriendo IOT. Ante sospecha de encefalitis infecciosa se inicia antibioterapia, suspendida tras microbiología negativa. Se repite PL con 12 leucocitos/mm<sup>3</sup> e hiperproteinorraquia 53 mg/dl. Ante persistencia de PL inflamatoria no infecciosa se repite analítica con pancitopenia, elevación de 82 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 PERIICLTAL: UNA ENTIDAD RARA A TENER EN CUENTA EN PACIENTES CON TUMORES CEREBRALES TRATADOS CON RADIOTERAPIA

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

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau;

<sup>2</sup>Servicio de Neurorradiología. 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 conciencia. Como antecedente presentaba un oligodendrogloma 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 centrotemporal 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