

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.¹; Pérez Rangel, D.¹; Sanzo Esnaola, N.¹; Enguídanos Parra, M.¹; Martínez, E.²; Núñez Enamorado, N.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

²Servicio de Neuropediatria. Hospital Universitario Fundación Alcorcón; ³Servicio 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, disgracia, 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 dental 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 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/mm³ 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 sistemática 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.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 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 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 centrotemporal derecha. Se inicia levetiracetam 1,5 g/12 h. Por persistencia de crisis clínicas y eléctricas en los EEG de seguimiento, se añade lacosamina 150 mg/12 h con mejoría clínica, aunque con persistencia de la

paresia braquial. La RM muestra una hiperintensidad cortical con realce meníngeo en la región frontotemporal-parietal derecha, sugestiva de PPPI. La paciente es dada de alta. Ambulatoriamente se evidencia mejoría de la paresia y se realiza una reducción gradual de los fármacos anticrisis, sin recurrencia de las crisis.

Conclusión: La PPPI es una entidad rara que debe considerarse en pacientes tratados con radioterapia que presentan características clínicas y neuroimagen típicas. En los próximos años es esperable que la incidencia aumente debido a la creciente indicación de radioterapia en gliomas de bajo grado, un tratamiento que previamente se reservaba para los gliomas de alto grado.

Neurooncología P2

20226. NEUROPATÍA CRANEAL INFILTRATIVA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE ENFERMEDAD DISEMINADA EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DE UN CARCINOMA PROSTÁTICO: UNA RARA COMPLICACIÓN

Noroña Vásconez, E.; Almeida Zurita, P.; Cheli Gracia, D.; Cajape Mosquera, J.; del Moral Sahuquillo, B.; Arcila Salazar, D.; Antón Conejos, A.; Garcés Becerril, E.; Ginarte Milanés, D.; Reyes Perera, N.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa.

Objetivos: Describir a través de un caso clínico la progresión de enfermedad en sistema nervioso central (SNC) de un carcinoma de próstata, describiéndose en la bibliografía como una manifestación no habitual.

Material y métodos: Reporte de caso clínico.

Resultados: Varón de 58 años, no discapacidad previa. Antecedentes médicos: carcinoma de próstata con desdiferenciación microcítica resistente a castración con metástasis óseas múltiples en tercera línea de tratamiento con cabazitaxel. Neuralgia del trigémino bilateral de predominio izquierdo. Ingreso por clínica de amaurosis brusca de OI sin otra focalidad asociada. La exploración oftalmológica es compatible con una neuritis óptica retrobulbar, descartándose etiología vasculítica. Se realizar resonancia magnética cerebral donde se evidencian múltiples lesiones ocupantes de espacio tanto en región supra como infratentoriales con marcado edema perilesional que ejerce efecto de masa sobre los surcos de la convexidad, además de carcinomatosis meníngea e imagen compatible con infiltración de nervio óptico del lado izquierdo. Se manejó conjuntamente con oncología médica. Durante su evolución clínica fluctuó clínica visual, todo esto tras iniciar dexametasona 12 mg/día durante el ingreso y manejo subsecuente con radioterapia holocraneal.

Conclusión: La afectación de SNC como enfermedad metastásica de un carcinoma de próstata es una entidad muy rara con una incidencia reportada menor al 1%. Coincide con algún reporte previo la asociación temporal entre exposición a hormonoterapia y desarrollo de la afectación neurológica posterior. Llama la atención en el presente caso la clínica infiltrativa sobre el nervio óptico izquierdo y puede ser probable que la afectación trigeminal haya sido la primera manifestación clínica del cuadro.

20758. PRESENTACIÓN CLÍNICA EXCEPCIONAL DEL LINFOMA PRIMARIO DEL SNC

Fortanet García, M.; Zahonero Ferriz, A.; Benetó Andrés, H.; Monclús Bleca, A.; Recio Gimeno, A.; Popova, L.; Campillo Alpera, M.; Vilar Fabra, C.

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: Comunicar un caso de linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) de localización predominantemente infratentorial y debut clínico inusual.

Material y métodos: Varón de 49 años inmunocompetente, que ingresa en cuidados intensivos por cuadro de "alcalosis respiratoria grave" atribuyéndose inicialmente a una dudosa intoxicación por inhalación accidental de metanol, con TC craneal normal. Una semana después, se añade cuadro de mareo tipo rotatorio y diplopía, ingresando en el servicio de Neurología. A la exploración muestra síndrome del 1 y medio, paresia facial derecha completa, inestabilidad de la marcha e hipoestesia en hemilengua izquierda.

Resultados: Se realizan RM cerebral con hiperintensidad en T2 y leve restricción a la difusión afectando a tronco encéfalo y pedúnculo cerebeloso, con captación parcial de gadolinio, áreas de similares características en fórceps mayor, lóbulo temporal y occipital derechos. Sistemático y serología, normales. Estudio de LCR: onconeuronales y autoinmunidad negativos, excepto antititina positivo, resto de estudio normal. Citometría de flujo con ausencia de células tumorales. TC-TAP y PET-TC: negativos. Ante sospecha de LPSNC, se decide biopsia cerebral con diagnóstico anatopatológico de LBDCG primario del SNC. Iniciado tratamiento con intención curativa con terapia MATRIX, experimentando clara respuesta radiológica y clínica.

Conclusión: Ante trastornos respiratorios de etiología no aclarada es primordial realizar RM cerebral. En pacientes inmunocompetentes, la presentación típica del LBDCG es en forma de lesión única supratentorial, destacando en este caso la presentación multifocal e infratentorial. El diagnóstico diferencial de lesiones cerebrales multifocales es amplio, por lo que la biopsia cerebral debe priorizarse para su diagnóstico.

21271. COMPLICACIONES NEUROLÓGICAS MÁS ALLÁ DE ICANS EN PACIENTES CON MIELOMA MÚLTIPLE TRATADOS CON TERAPIA CÉLULAS T EFECTORAS

Pérez Prol, C.¹; Villino Rodríguez, R.¹; Abedrabbo Lombeyda, F.¹; Espinoza Vinces, C.¹; Atorrasagasti Villar, A.¹; Gimeno Rodríguez, M.¹; Tamariz Amador, E.²; Alfonso Piérola, A.²; Rodríguez Otero, P.²; Gállego Pérez de Larraya, J.¹

¹Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; ²Servicio de Hematología. Clínica Universidad de Navarra.

Objetivos: Aunque la complicación neurológica más frecuente del tratamiento con células CAR-T es el ICANS, existen otras complicaciones menos frecuentes y conocidas. Describimos 9 pacientes con mieloma múltiple (MM) tratados con CAR-T y anticuerpos biespecíficos (BiEs) que desarrollaron otras complicaciones neurológicas diferentes a ICANS.

Material y métodos: Revisión retrospectiva y descriptiva de una serie de 9 pacientes con MM tratados con CAR-T y BiEs que desarrollaron otras complicaciones neurológicas.

Resultados: 1) Mujer de 58 años que desarrolla un cuadro de miosis aguda en día +9 tras CAR-T y, en otra fase de la enfermedad, un síndrome bulbo-cerebeloso tras 1 año de tratamiento con dos BiEs. 2) Mujer de 67 años que presenta miosis aguda en día +26 tras CAR-T. 3) Mujer de 73 años en tratamiento con BiEs, presenta episodios transitorios de afasia y posterior hemiparesia por estado protrombótico. 4-5) Varón de 56 años que desarrolla crisis focales con afasia en día +30 tras BiEs; y varón de 72 años con cuadro similar en día +12 tras CAR-T, ambos por diseminación tumoral leptomenígea. 6) Varón de 70 años desarrolla cuadro de aspergilosis invasiva con afectación cerebral en día +40 tras CAR-T. 7) Varón de 44 años desarrolla parkinsonismo en día +30 tras CAR-T. 8) Varón de 69 años diagnosticado de estado no convulsivo en día +27 tras CAR-T por meningoencefalitis por citomegalovirus. 9) Mujer de 68 años desarrolla paresia facial periférica en día+28 tras CAR-T.

Conclusión: El diagnóstico de ICANS es un diagnóstico de exclusión. La aparición o persistencia de síntomas neurológicos fuera del rango de tiempo característico de ICANS obliga a considerar otras etiologías que requieren diferente manejo.