

20180. ESPASMO HEMIFACIAL: MÁS ALLÁ DE LAS CAUSAS HABITUALES

Lorenzo Montilla, A.; López Anguita, S.; Rodríguez Herrera, A.; Gutiérrez Ruano, B.; Muñoz González, A.; Alarcón Morcillo, C.; Olmedilla González, M.

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

Objetivos: El espasmo hemifacial es un trastorno del movimiento periférico caracterizado por movimientos involuntarios clónicos o tónicos, irregulares, de los músculos inervados por el nervio facial. Su causa principal es una hiperexcitabilidad del núcleo del nervio facial o una transmisión anómala a nivel proximal, habitualmente de origen compresivo vascular, aunque también se han descrito algunos casos en relación con tumores cerebrales, habitualmente infratentoriales y más raramente supratentoriales.

Material y métodos: Varón de 60 años, en seguimiento por epilepsia focal frontal derecha (crisis motoras sin alteración de nivel de consciencia) secundaria a LOE frontal (glioblastoma difuso IDH no mutado, mutación TERT, CNS-WHO grado 4). Acude a Urgencias por movimientos espasmódicos arrítmicos en región frontal bilateral (predominio izquierdo), orbicular y hemicara izquierdos. Inicialmente se relacionó con epilepsia parcial continua y se optimizó medicación anticrisis, con normalidad de los EEG ictales y ausencia de mejoría. Ante las características clínicas sugestivas de distonía facial (desaparición en sueño, empeoramiento con luz, nerviosismo y habla, mejoría con truco sensitivo) se realizan infiltraciones con toxina botulínica, con marcada mejoría.

Resultados: RM de cerebral: engrosamiento cortical frontoparietal derecho con obliteración de los surcos y alteración de señal (hipertensa en T2 y FLAIR, hipointensa en T1) que afecta al área opercular y los giros pre/pos central asociando pequeña área pseudonodular subcortical con sutil hiperseñal en difusión y tenue realce en anillo (12 x 5 mm). EEG: sin anomalías epileptiformes.

Conclusión: El hemiespasmo facial por tumores supratentoriales podría explicarse por la alteración contralateral del córtex motor (irritación de motoneurona inferior del nervio facial), basándonos en investigaciones anatómicas en animales.

21693. DOBLE POSITIVIDAD ANTI-NMO Y ANTI-MOG ASOCIADA A CARCINOMA RENAL METASTÁSICO: PRIMER CASO REPORTADO

Fortanet García, M.; Zahonero Ferriz, A.; Beneto Andrés, H.; Monclus Beclua, A.; Recio Gimeno, A.; Popova, L.; Belenguer Benavides, A.; Campillo Alpera, M.; Vilar Fabra, C.

Servicio de Neurología. Hospital General de Castelló.

Objetivos: Describir la evolución clínica, diagnóstico y manejo terapéutico de un paciente con carcinoma renal metastásico y trastorno de espectro neuromielitis óptica (NMOSD) anti-MOG+, con revisión de la literatura existente sobre casos similares.

Material y métodos: Descripción del caso de un varón de 49 años con antecedentes de carcinoma renal metastásico, con múltiples lesiones desmielinizantes en RM y con doble positividad para anticuerpos anti-MOG y anti-NMO.

Resultados: El paciente ingresa inicialmente para estudio ante cuadro de paresia en hemicuerpo y hemicara izquierda de una semana de evolución, con sospecha diagnóstica inicial de ictus isquémico en territorio de la arteria cerebral media derecha. Durante la evolución, se realizan una serie de pruebas complementarias que incluyeron: sistemático y serología normales, RM cerebrales y medulares que revelaron lesiones desmielinizantes multifocales en corona radiada, ganglios basales, pedúnculo cerebeloso, mesencéfalo y médula (nivel C5-C6), TC-TAP sin progresión tumoral, punción lumbar con anatomía patológica negativa para células tumorales y anticuerpos anti-MOG 1/160 positivo y anti-NMO IgG 0,15 positivos en suero. Por tanto, ante sospecha

diagnóstica de NMOSD anti-MOG+, el manejo terapéutico incluyó corticoterapia y rituximab, resultando en mejoría clínica y estabilización de lesiones radiológicas. En la actualidad, en tratamiento único con rituximab sin nuevos ingresos.

Conclusión: Este se trata del primer caso reportado de doble positividad para anticuerpos anti-MOG y anti-NMO en paciente con antecedentes de carcinoma renal metastásico. La respuesta favorable al manejo con inmunoterapia subraya la importancia de considerar enfermedades desmielinizantes en pacientes oncológicos con síntomas neurológicos atípicos.

20630. UTILIDAD DEL DIAGNÓSTICO MOLECULAR EN EL SÍNDROME DE BING-NEEL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Simarro Díaz, A.¹; Silla Serrano, R.¹; Navarre Gimeno, A.¹; Aguilera Linares, C.¹; Sánchez Cruz, A.¹; Peset Mancebo, V.¹; García Escrig, M.¹; Pareja Portalés, I.²; Sáez Barberá, M.²; Carral Tatay, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital de Sagunto; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital de Sagunto; ³Servicio de Hematología. Hospital de Sagunto.

Objetivos: Destacar el papel del diagnóstico molecular en el síndrome de Bing-Neel (SBN), identificando la mutación MYD88 L265P en el LCR como clave diagnóstica.

Material y métodos: Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados: Varón de 74 años. Diagnosticado de macroglobulinemia de Waldenström en 2017, con respuesta completa tras primera línea de tratamiento. En junio 2023 ingresa por tres crisis epilépticas con generalización, afebril, con TC cerebral sin alteraciones y punción lumbar que muestra leve pleocitosis mononuclear (40 linfocitos) con hiperproteínorraquia de 0,77 g/dl. La RM cerebral muestra una lesión subcortical hiperintensa en secuencias FLAIR en región frontal derecha sin efecto masa ni captación patológica de contraste inicialmente, sugente como primera posibilidad de infección por virus JC (leucoencefalopatía multifocal progresiva) vs. progresión de la enfermedad. Se realizan varias punciones lumbares con PCR negativas para virus JC, citología con ausencia de células malignas e inmunofenotipo sin atipias. Es la mutación del gen MYD88 L265P en el líquido cefalorraquídeo (LCR) la que dio la clave diagnóstica, siendo el paciente diagnosticado de SBN.

Conclusión: La infiltración del SNC (SBN) es la complicación más infrecuente de la MW. Dicha infiltración suele ser difusa y solo en una minoría se presenta como una lesión única del SNC. El uso de técnicas moleculares ha ganado utilidad creciente en el diagnóstico de SBN. En particular, la identificación de reordenamientos de *locus* de cadera pesada y, especialmente, la identificación de la mutación MYD88 L265P dada su alta sensibilidad diagnóstica cuando está presente en LCR.

21067. LEPTOMENINGITIS TRAS TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB E IPILIMUMAB. A PROPÓSITO DE UN CASO

Txurruka Mugartegi, N.¹; Barbosa Velásquez, S.²; Borchers Arias, B.²; Tome Korkostegi, A.²; Izal Sola, M.²; Somme, J.²; Gorospe García, I.³; Alfaro Autor, C.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Santiago Apóstol; ²Servicio de Neurología. Hospital Txagorritxu; ³Servicio de Oncología Médica. Hospital Txagorritxu.

Objetivos: Presentar un caso de leptomeningitis tras tratamiento con nivolumab.

Material y métodos: Mujer de 54 años diagnosticada de carcinoma renal de células claras tratada con nefrectomía radical. Tras detección de metástasis pulmonares bilaterales recibe tratamiento (4 ciclos) con ipilimumab + nivolumab (1 + 3 mg) y posteriormente 1 ciclo de nivolumab en monoterapia a mayor dosis (6 mg) con excelente respuesta

tumoral. Al tercer día de recibir nivolumab en monoterapia comienza con astenia intensa, cefalea, mareo e inestabilidad con lateralización y visión borrosa sin diplopía.

Resultados: Se realiza RMN mostrando realce de múltiples pares craneales, así como algunas áreas focales de realce lineal en la superficie de la protuberancia derecha, compatibles con inflamación leptomeníngea sugestivo de carcinomatosis leptomeníngea vs. cambios inflamatorios secundarios al tratamiento inmunomodulador. Se retira el tratamiento con nivolumab, iniciándose corticoterapia (1 mg/kg/día) tras hallazgo de RMN (previamente recibió pauta corta de corticoides a menor dosis). Ante resolución completa tanto, radiológica como clínica, no se realizan más pruebas complementarias. A los 20 meses sigue en respuesta tumoral completa y asintomática desde el punto de vista neurológico.

Conclusión: Se han descrito casos aislados de meningitis aséptica y encefalitis en contexto del tratamiento con ipilimumab y nivolumab, pero solo hemos encontrado en la literatura un caso con hallazgos radiológicos similares. La mayoría reciben tratamiento simultáneo con antibiótico, antivirales o tuberculostáticos, quedando dudas de la etiología de la afectación. La buena evolución sin necesidad de escalada de tratamiento ni pruebas complementarias invasivas, en este caso, resalta la importancia del reconocimiento y tratamiento precoz de estas complicaciones.

20709. MELANOMATOSIS LEPTOMENÍNGEA, PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO PENDIENTE DE RESOLUCIÓN

Cuenca Juan, F.; Gracia Gil, J.; Fernández Díaz, E.; Martínez Fernández, I.; Restrepo Carvajal, L.; Sánchez Morales, L.; Ocaña Mora, B.; Torres López, L.; Romero Sánchez, C.; Palao Rico, M.; Fernández Usero, A.; López Rojo, Á.; Segura Martín, T.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Objetivos: La melanomatosis leptomeníngea constituye un tumor maligno con crecimiento difuso, siendo su diagnóstico diferencial la melanocitosis leptomeníngea. Se expone un caso clínico sobre esta entidad.

Material y métodos: Varón de 73 años, dislipémico, ingresa por cefalea y disminución de agudeza visual en ojo izquierdo, con papiledema hemorrágico. Meses antes presentó vértigo periférico prolongado con inestabilidad residual, diplopía horizontal, hipoacusia bilateral progresiva (audífonos) y síndrome constitucional de tres meses. En la exploración destaca una ptosis palpebral derecha leve, MOES con limitación para la abducción bilateral, aducción e infraversión del ojo derecho, anisocoria de predominio derecho e inestabilidad con tándem imposible.

Resultados: Análítica: ferritina alta (437), resto incluyendo marcadores tumorales, serologías y autoinmunidad normales. Punción lumbar: 10 células (mononuclear), hiperproteinorraquia (4,5 g), glucorraquia 40, serología y microbiología normales. Citometría de flujo con expansión linfóide B, probablemente reactiva. Neuroimagen: TC craneal con ocupación por material hiperdenso de las cisternas basales y peritronculares, surcos frontales y temporales bilaterales, con ambos nervios ópticos engrosados de manera difusa. AngioTC, arteriografía y TC corporal sin hallazgos relevantes. RM cerebral con múltiples imágenes nodulares y lineales, leptomeníngeas infiltrativas que se extienden por los espacios perivasculares con edema asociado, rodeando tronco y nervios craneales (VII, VIII y XII izquierdo). Afectación leptomeníngea múltiple temporal anterior bilateral, frontal parasagital y cuerpo calloso, hiperintensa en T1, hipointensa en T2, con leve captación de contraste y extensión en RM medular, sugestivo de melanomatosis leptomeníngea.

Conclusión: Ambas entidades son poco frecuentes y de mal pronóstico (peor la melanocitosis difusa), diferenciándose mediante el estudio anatomopatológico (biopsia cerebral), quedando pendiente dicho resultado.

20247. DE LA ONCOLOGÍA A LA NEUROLOGÍA: UN CASO DE MIASTENIA GRAVIS INDUCIDA POR NIVOLUMAB

García Pérez-Carlos, M.; González Romero, A.; Ramírez Toledo, R.; Cegarra Clares, M.; Calderón Soriano, L.; Hernández Hortelano, E.; Pérez Navarro, V.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

Objetivos: Presentar un caso de *miastenia gravis* inducida por nivolumab, destacando la importancia de su sospecha clínica y manejo terapéutico rápidos como punto clave en el pronóstico, así como las pruebas llevadas a cabo para su diagnóstico.

Material y métodos: Varón de 69 años con antecedente de carcinoma epidermoide orofaríngeo en 2021, tratado con quimioterapia más vaciamiento cervical, iniciándose posteriormente nivolumab por progresión. En 2022, presenta un síndrome bulbar progresivo con disartrhopofonía, disfagia, dismasia y alteración de la motilidad lingual, requiriendo ingreso en cuidados intensivos meses más tarde por disfunción muscular respiratoria. Ante la sospecha de trastorno de la unión neuromuscular secundaria a nivolumab, se suspendió el mismo y se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas y esteroides orales.

Resultados: Las pruebas complementarias evidenciaron una alteración de la unión neuromuscular y del *jitter* marcada. La autoinmunidad fue negativa para anticuerpos anti-RACH y anti-Musk. Por otro lado, el electromiograma objetivó polineuropatía axonal secundaria a quimioterapia ya conocida. Se completó estudio con RM de neuroeje, sin hallazgos significativos, y TC de cuello, sin evidencia de recidiva. El paciente presentó mejoría progresiva durante el ingreso, decidiéndose alta con tratamiento esteroideo descendente.

Conclusión: La revolucionaria terapia con inhibidores del *checkpoint* puede estar asociada a eventos adversos neurológicos, principalmente neuromusculares y neuropáticos. La *miastenia gravis* inducida por nivolumab es una complicación rara y su diagnóstico puede resultar complicado por la variabilidad de síntomas. Requiere una alta sospecha y un tratamiento inmediato y adecuado debido a su rápida progresión y gravedad. Este último, generalmente incluye la interrupción de inmunoterapia y administración de esteroides.

20781. SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL DE CAUSA INHABITUAL

Molina Goicoechea, M.¹; Guapisaca Sigüenza, D.²; Esnaola Barriola, I.¹; Zelaya Huerta, M.³; Erro Aguirre, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; ²Servicio de Radiología. Hospital de Navarra; ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra.

Objetivos: Discutir el diagnóstico diferencial de la siderosis superficial del sistema nervioso central (SS-SNC) y su asociación infrecuente con tumoración raquídea, en concreto con tumor neuroendocrino variante gangliocítica (paraganglioma).

Material y métodos: Descripción de un caso clínico y revisión de la literatura.

Resultados: Hombre de 71 años que consultó por ataxia de la marcha y dolor lumbar de 10 meses de evolución. En la exploración física destacó ataxia de la marcha y signo de Romberg positivo. En la RM craneal se objetivó siderosis superficial en cerebelo y en ambos polos temporales. El estudio neurofisiológico mostró radiculopatía crónica L5 bilateral. Se completó estudio con una RM de columna completa, que mostró una lesión intradural a la altura de L5 de 14 × 17 × 22 mm, hipointensa en T2, con captación intensa de gadolinio, compresión radicular y aracnoiditis. Además, se objetivó contenido hipointenso en T2 en la región más caudal del canal raquídeo sugestivo de corresponder a focos de hemorragia crónica. Se realizó resección quirúrgica y el estudio anatomopatológico mostró tejido encapsulado con áreas hemorrágicas y vasos capilares finos con áreas de hialinización, compatible con tumor neuroendocrino de la cola de caballo, variante gangliocítica, grado I.