

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.<sup>1</sup>; Guapisaca Sigüenza, D.<sup>2</sup>; Esnaola Barriola, I.<sup>1</sup>; Zelaya Huerta, M.<sup>3</sup>; Erro Aguirre, E.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Navarra; <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital de Navarra; <sup>3</sup>Servicio 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.

**Conclusión:** Es muy importante la identificación temprana y tratamiento del origen del sangrado en la SS-SNC, ya que previene la progresión de los síntomas neurológicos. Dentro del estudio etiológico de la SS-SNC se debe incluir una RM raquídea como demuestra este caso. El tumor medular que más frecuentemente provoca SS-SNC es el ependimoma, existiendo pocos casos publicados de paraganglioma raquídeo como causa de SS-SNC.

## 21515. ENFERMEDAD POR DEPÓSITO DE CADENAS LIGERAS RESTRINGIDA A CEREBRO TRATADA CON TRASPLANTE AUTÓLOGO DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS. REPORTE DE UN CASO

Sánchez García, C.<sup>1</sup>; Valero López, Á.<sup>1</sup>; Ibáñez Gabarrón, L.<sup>1</sup>; Arnaldos Illán, P.<sup>1</sup>; Llorente Iniesta, M.<sup>1</sup>; Martínez García, F.<sup>1</sup>; Galdo Galián, D.<sup>1</sup>; Belmonte Hurtado, I.<sup>1</sup>; Torres Núñez, D.<sup>1</sup>; Miñano Monedero, R.<sup>1</sup>; García Egea, G.<sup>2</sup>; Herrero Bastida, P.<sup>3</sup>; Tortosa Conesa, D.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Alcázar de Lorca.

**Objetivos:** Presentamos el primer caso de enfermedad por depósito de cadenas ligeras (EDCL) cerebral tratada con trasplante autólogo de precursoros hematopoyéticos (TAPH).

**Material y métodos:** Mujer de 47 años con episodios de alucinaciones visuales y alteración sensitiva compatibles con crisis focales con evidencia en neuroimagen de hiperintensidad en sustancia blanca parietotemporal izquierda, sin realce con el contraste. A la clínica se añadió un síndrome sensitivo motor derecho progresivo. La biopsia reveló depósitos hialinos inespecíficos, similares al amiloide, pero rojo Congo negativos, con restricción para cadena ligera lambda en técnicas de hibridación. Los estudios para enfermedad hematológica sistémica fueron negativos, con diagnóstico de EDCL cerebral. Se decidió tratamiento con TAPH debido a la progresión clínica consiguiéndose estabilidad radiológica con mejoría de la focalidad neurológica, aunque persistencia de la epilepsia.

**Resultados:** La EDCL se caracteriza por agregados de cadenas ligeras de inmunoglobulinas monotípicas generadas por una expansión clonal de células plasmáticas secretoras. Habitualmente es sistémica, siendo rara su presentación limitada a un órgano, con menos de diez casos reportados de EDCL cerebral. La biopsia demuestra depósitos hialinos con características comparables al amiloidoma, pero carentes de propiedades congófilas. Los casos reportados incluyeron síntomas como hemiparesia, hipoestesia o epilepsia, con neuroimagen con lesiones en sustancia blanca supratentorial y realce variable al contraste, similares a la descrita en nuestra paciente. Se trataron de forma diversa (cirugía, inmunosupresores) con resultados diversos.

**Conclusión:** La EDCL cerebral es extremadamente rara, su presentación clínica es diversa y no hay consenso sobre su tratamiento. Este es el primer caso descrito tratado con TAPH logrando estabilidad clínica.

## 20605. ABATACEPT-RUXOLITINIB PARA LA MIOTOXICIDAD GRAVE INDUCIDA POR LOS INHIBIDORES DEL PUNTO DE CONTROL INMUNITARIO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Vidal Mogort, L.<sup>1</sup>; Marco Cazcarra, C.<sup>2</sup>; Morillas Climent, H.<sup>3</sup>; Cuellar Rivas, M.<sup>4</sup>; Bruna Escuer, J.<sup>2</sup>; Moliner Borja, P.<sup>3</sup>; Velasco Fargas, R.<sup>2</sup>; Simó Parra, M.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; <sup>3</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitari de Bellvitge; <sup>4</sup>Servicio de Oncología. Hospital Universitari de Bellvitge.

**Objetivos:** La miotoxicidad inducida por inhibidores del punto de control inmunitario (ICI) es poco frecuente, pero presenta una elevada mortalidad. Presentamos el caso clínico de un paciente tratado con abatacept, proteína de fusión de CTLA4 que interfiere en la coestimulación y activación de las células T, y ruxolitinib (anti-JAK1y anti-JAK2).

**Material y métodos:** Descripción de un caso clínico.

**Resultados:** Hombre de 78 años con carcinoma escamoso de pulmón que ingresa en UCI con clínica de oftalmoparesia y ptosis fatigable, síntomas bulbares y disnea, requiriendo VMI después de la tercera dosis de nivolumab. El análisis de sangre mostró troponinas elevadas con CK normales. ECG con alteraciones del ritmo nodal. Inicialmente se orientó como *miastenia gravis* y miocarditis grado 3 iniciándose bolus de metilprednisolona 1 g IV  $\times$  3 días, inmunoglobulinas IV y Mestison®. Los anticuerpos fueron negativos. EMG compatible con afectación muscular primaria. Ante falta de respuesta en 48 horas, manteniéndose debilidad muscular e imposibilidad de extubación, se añadió abatacept (20 mg/kg IV en días 0, +5, +14) y ruxolitinib (15 mg/12 horas durante 30 días). El día +7 se logró la extubación, con mejoría clínica progresiva. Hubo descenso de troponina T y normalización del ECG. El día +21 fue dado de alta persistiendo solo leve oftalmoparesia y tratamiento con pauta descendente de corticoides.

**Conclusión:** En los casos de miositis inmunomediada por ICI asociada a miocarditis, la terapia precoz con abatacept y ruxolitinib se asocia a mejoría clínica rápida, por lo que no debería posponerse ante refractariedad a corticoides en las primeras 48-72 horas.

## 21277. REGRESIÓN RÁPIDA DE COMPRESIÓN MIELORRADICULAR CON TERAPIA CAR-T EN PACIENTE CON MIELOMA MÚLTIPLE

Pérez Prol, C.<sup>1</sup>; Villino Rodríguez, R.<sup>1</sup>; Abedrabbo Lombeyda, F.<sup>1</sup>; Espinoza Vines, C.<sup>1</sup>; Tamariz Amador, E.<sup>2</sup>; Alfonso Piérola, A.<sup>2</sup>; Rodríguez Otero, P.<sup>2</sup>; Gállego Pérez de Larraya, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Clínica Universidad de Navarra; <sup>2</sup>Servicio de Hematología. Clínica Universidad de Navarra.

**Objetivos:** La terapia con células CAR-T frente a BCMA ha supuesto una revolución en el tratamiento de pacientes con mieloma múltiple (MM), con tasas de respuesta y control de la enfermedad muy elevadas. Presentamos el caso de un paciente con una compresión mielorradicular grave secundaria a lesiones vertebrales múltiples, con respuesta completa rápida tras tratamiento con CAR-T.

**Material y métodos:** Varón de 54 años diagnosticado de mieloma múltiple refractario a múltiples líneas de tratamiento, sin alternativa terapéutica. Presenta de inicio gradual 2 meses antes y curso lentamente progresivo de hipoestesia táctil en pared costal y cara anterolateral de muslo izquierdo, hipoestesia vibratoria en maléolo externo izquierdo, debilidad 3/5 para la flexión de cadera y 4/5 para la extensión de la rodilla 4/5 con marcha de talones dificultosa con pie izquierdo. En RM de columna destacan lesiones de MM generalizadas en progresión, destacando dos vertebrales que condicionan compresión mielorradicular a nivel T7 y L1.

**Resultados:** En ausencia de alternativa terapéutica se administra tratamiento con CAR-T anti-BCMA dentro de ensayo clínico. Desarrolla CRS grado 2 sin ICANS, con mejoría rápida del cuadro neurológico previo en los primeros 4 días. La RM de control realizada 4 semanas después muestra respuesta radiológica completa de las lesiones vertebrales y compresión asociada.

**Conclusión:** En este caso el tratamiento quirúrgico o con radioterapia no eran opciones curativas y el tratamiento con corticoides hubiera impedido el tratamiento dentro del ensayo clínico. Con CAR-T anti-BCMA se objetivó una respuesta radiológica rápida de la compresión mielorradicular grave.