

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

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo; ³Servicio 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.¹; Marco Cazcarra, C.²; Morillas Climent, H.³; Cuellar Rivas, M.⁴; Bruna Escuer, J.²; Moliner Borja, P.³; Velasco Fargas, R.²; Simó Parra, M.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Dr. Peset; ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge; ³Servicio de Cardiología. Hospital Universitari de Bellvitge; ⁴Servicio 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.¹; Villino Rodríguez, R.¹; Abedrabbo Lombeyda, F.¹; Espinoza Vines, C.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: 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.