

**Resultados:** Se describe el caso de una mujer de 51 años, sin antecedentes médicos de relevancia, que presentó un cuadro clínico de mialgias e intolerancia al ejercicio durante 3 años de evolución. Inicialmente, fue estudiada de manera ambulatoria mediante electromiografía, resonancia magnética (RM) muscular y niveles de creatinacina (CK), con resultados dentro de la normalidad. Sin embargo, en los últimos 4 meses, desarrolló una tetraparesia grave, junto con debilidad axial y una notable afectación bulbar, por lo que fue hospitalizada. Al ingreso, los niveles de CK fueron de 959 UI/l. La electromiografía mostró signos miógenos con abundante actividad de reposo sugestivo de necrosis muscular aguda en la musculatura proximal de las extremidades superiores e inferiores, junto con una neuropatía sensitiva axonal moderada. La RM muscular reveló en secuencia STIR edema difuso en la musculatura de las extremidades inferiores y axial. El PET/TC corporal mostró hipermetabolismo en toda la musculatura estriada, incluyendo la lengua. Finalmente, se realizó una biopsia muscular del cuádriceps izquierdo, cuyos hallazgos histopatológicos permitieron orientar el diagnóstico etiológico. Tras estos resultados, se instauró un tratamiento dirigido.

**Conclusión:** El estudio anatopatológico resultó clave para establecer el diagnóstico etiológico de esta miopatía de rápida progresión en la edad adulta, lo que permitió iniciar un tratamiento específico de forma temprana.

### 113. MUJER CON LESIÓN DIFUSA EN SUSTANCIA BLANCA DE APARICIÓN AGUDA: CASO CLÍNICO-PATOLÓGICO

Martínez García, F.<sup>1</sup>; Llorente Iniesta, M.<sup>1</sup>; Sánchez García, C.<sup>1</sup>; Valero López, Á.<sup>1</sup>; Ibáñez Gabarrón, L.<sup>1</sup>; Arnaldos Illán, P.<sup>1</sup>; Miñano Monedero, R.<sup>1</sup>; Torres Núñez, D.<sup>1</sup>; Belmonte Hurtado, I.<sup>1</sup>; Galdo Galián, D.<sup>1</sup>; Baídez Guerrero, A.<sup>2</sup>; Felipe Murcia, M.<sup>3</sup>; Sánchez Gómez, J.<sup>4</sup>; Vargas López, H.<sup>4</sup>; Rebollo Acebes, S.<sup>4</sup>; Rodrigo Lara, H.<sup>5</sup>; Hernández Clares, R.<sup>1</sup>; Martínez García, F.<sup>1</sup>; Moreno Escribano, A.<sup>1</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Santa Lucía;

<sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Virgen de la

Arrixaca; <sup>4</sup>Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario

Virgen de la Arrixaca; <sup>5</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital

Universitario Virgen de la Arrixaca.

**Objetivos:** Descripción de un caso de leucoencefalitis hemorrágica aguda. **Material y métodos:** Mujer de 38 años ingresada en Neurología por cuadro de 1 día de evolución de alteración del lenguaje y hemiparesia derecha con lesión tumefactiva frontal izquierda con edema y desplazamiento de la línea media en TC y RM cerebrales. Dos semanas antes había tenido un cuadro compatible con roséola.

**Resultados:** A los dos días de ingreso presentó deterioro del nivel de conciencia y precisó craniectomía descompresiva urgente y biopsia de la lesión. El estudio intraoperatorio mostró aumento de celularidad de predominio neutrofílico, macrófagos espumosos y gliosis reactiva, sin signos de malignidad. El estudio posterior evidenció afectación exclusiva de sustancia blanca cerebral con desmielinización de predominio perivascular, infiltrado inflamatorio de predominio neutrofílico con presencia de macrófagos y microhemorragias de morfología nodular y algunas en anillo. A pesar de no objetivarse necrosis fibrinóide de la pared vascular, estos hallazgos, junto con la rápida evolución clínica y el antecedente del cuadro viral reciente, eran compatibles con leucoencefalitis hemorrágica aguda. La paciente recibió tratamiento con corticoides, immunoglobulinas intravenosas y plasmáferesis, con mejoría progresiva. Tras 78 días de ingreso fue dada de alta con hemiparesia derecha, disfasia y alteración conductual. En la actualidad recibe tratamiento rehabilitador.

**Conclusión:** La leucoencefalitis hemorrágica aguda es una entidad infrecuente. Su sospecha precoz es decisiva pues el curso clínico es rápidamente progresivo y fulminante. El estudio anatopatológico es primordial para el diagnóstico.

### 114. NEUROMIELITIS ÓPTICA: UN CASO PARA APRENDER

Garcés Martínez, J.; Stadelmann-Nessler, C.; Metz, I.

Servicio de Neuropatología. Universitätsmedizin Göttingen.

**Objetivos:** Presentar los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos de una entidad infrecuente.

**Material y métodos:** Se realizaron cortes histológicos con tinción de HE e inmunohistoquímica.

**Resultados:** Paciente de 27 años sin antecedentes médicos. Presenta clínica de tetraparesia sensomotora y un episodio de neuritis óptica izquierda. La RM cervical reveló inflamación difusa y lesiones T2 hiperintensas desde C2 hasta C7. La RM craneal fue anodina. Los análisis de LCR no revelaron bandas oligoclonales. Fue diagnosticada inicialmente de esclerosis múltiple y tratada con varias terapias inmunomoduladoras. Continuó experimentando al menos dos recaídas anuales, con afectación de la médula espinal y nuevos episodios de neuritis óptica. Presentó un episodio de tetraparesia espástica y ceguera cortical. La RM craneal evidenció una lesión hiperintensa en la sustancia blanca a nivel occipital en secuencia FLAIR. Los análisis de sangre y LCR, incluidas las pruebas para vasculitis y virus neurotrópicos, no mostraron anomalías. Se realizó una biopsia de la lesión occipital, que reveló una placa desmielinizante inflamatoria con productos de degradación de mielina dentro de los macrófagos y depósitos de complemento. Además, presenta una pérdida de inmunorreactividad de AQP4. La lesión evidenció una reducción astrocitaria significativa en comparación con áreas de sustancia blanca perilesional. También se observó una reducción oligodendrocítica a nivel lesional. A pesar del tratamiento intensivo, la paciente sufrió un deterioro neurológico grave, con signos de necrosis en la RM, y posterior *exitus*.

**Conclusión:** La neuromielitis óptica es una entidad poco frecuente y de difícil diagnóstico. Es importante conocer sus hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos para diferenciarla de otras enfermedades desmielinizantes.

### 115. CASO CLÍNICO-PATOLÓGICO. VARÓN CON TRASPLANTE CARDÍACO Y MÚLTIPLES LESIONES CEREBRALES

Jiménez Almonacid, J.<sup>1</sup>; Herrero San Martín, A.<sup>1</sup>; Toldos González, O.<sup>2</sup>; Alonso Riaño, M.<sup>2</sup>; Hernández Laín, A.<sup>2</sup>

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

<sup>2</sup>Sección de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** Varón de 64 años con trasplante cardíaco desde hace 9 meses que ingresa por una neumonía necrotizante. El paciente se encuentra asintomático desde el punto de vista neurológico pero tras hallazgo microbiológico se realiza resonancia magnética craneal que muestra múltiples lesiones cerebrales.

**Material y métodos:** Se inicia tratamiento antibiótico pero en los próximos días el paciente presenta deterioro del estado general con hemorragia gastrointestinal por presencia de úlceras gástricas y duodenales de aspecto necrótico-isquémico.

**Resultados:** Además el paciente presenta deterioro del nivel de conciencia y hemiparesia derecha, observándose en un nuevo TAC craneal hipodensidad a nivel frontoparietal izquierdo.

**Conclusión:** El paciente presenta una evolución tórpida y finalmente fallece y se realiza autopsia clínica.

### 116. ESTUDIO COMPARATIVO DE LA VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y SUS MIMETISMOS ANATOMO-PATOLÓGICOS

Elosua-Bayés, I.<sup>1</sup>; Vilaseca, A.<sup>1</sup>; Zabalza, A.<sup>1</sup>; Camacho, J.<sup>2</sup>; Roig, M.<sup>2</sup>; Rio, J.<sup>1</sup>; Martínez-Valle, F.<sup>3</sup>; Sastre-Garriga, J.<sup>1</sup>; Tintoré, M.<sup>1,4</sup>; Montalban, X.<sup>1,4</sup>; Ariño, H.<sup>1</sup>; Martínez-Sáez, E.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centre d'Esclerosis Múltiple de Catalunya. Departament de Neurologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron; <sup>2</sup>Servei d'Anatomia Patològica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; <sup>3</sup>Servei de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron; <sup>4</sup>Universitat de Vic. Universitat Central de Catalunya.

**Objetivos:** La vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC) es una enfermedad infrecuente y de difícil diagnóstico debido a diversas presentaciones histológicas (subtipos linfocítico, necrótico o granulomatoso) y la posibilidad de afectación inflamatoria vascular en otras enfermedades. Este estudio compara histológicamente la VPSNC con otras entidades inflamatorias del SNC, identificando características que faciliten el diagnóstico diferencial.

**Material y métodos:** Estudio unicéntrico y retrospectivo. Se incluyeron, según disponibilidad de la histología, 10 pacientes con VPSNC y 11 pacientes con enfermedades imitadoras (2 toxoplasmosis, 3 infecciones virales, 1 MOGAD, 1 Rasmussen, 1 neurobechét, 2 leuencefalopatías CD8, 1 meningoencefalitis microglial). Mediante patología digital (QPath), se evaluaron cuantitativamente las tinciones de CD3, CD20 y CD45, seleccionando los 5 vasos (excluyendo menígeos) de tamaño mediano más inflamados por biopsia y se trazaron tres círculos concéntricos: el interno adaptado al contorno del vaso, uno intermedio y otro externo, ambos de tamaño constante entre vasos. Se realizó un contejo manual linfocitario en cada círculo, comparando la densidad media en las distintas áreas de los vasos. Asimismo, se analizaron patrones de infiltración linfocitaria (predominio perivasicular vs. predominio externo).

**Resultados:** Las VPSNC tienden a presentar una mayor densidad (linfocitos/mm<sup>2</sup>) inflamatoria transmural de CD3, CD20 y linfocitos totales, con predominio de linfocitos CD3. En ambos grupos, la densidad transmural tiende a ser mayor respecto otras regiones, con algunas diferencias respecto a la distribución.

**Conclusión:** La mayor inflamación transmural, con predominio de linfocitos CD3, en la VPSNC en comparación con las entidades imitadoras podría facilitar su diagnóstico histológico.

## 117. POLIMIOSITIS CON FIBRAS COX NEGATIVAS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Jiménez Almonacid, J.<sup>1</sup>; Gonzalo Martínez, J.<sup>1</sup>; Kapetanovic García, S.<sup>2</sup>; Rodrigo Armenteros, P.<sup>2</sup>; Toldos González, O.<sup>3</sup>; Hernández Laín, A.<sup>3</sup>

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

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; <sup>3</sup>Sección de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** La polimiositis con fibras COX negativas o con patología mitocondrial fue descrita inicialmente en 1997. Aunque se ha considerado como una posible forma inicial de miositis por cuerpos de inclusión (IBM), los estudios y las series de casos son limitados. Presentamos dos casos con seguimiento clínico y evolución.

**Material y métodos:** El paciente 1 es un varón de 58 años que muestra de manera asimétrica debilidad proximal en la cintura escapular, flexión de los dedos de la mano y de ambos cuádriceps. Los niveles de CK estaban elevados entre 800 y el EMG era miopático. Se detectó positividad de los anticuerpos cN1A. Recibió varios tratamientos inmunosupresores sin mejoría. El paciente 2 es un varón de 81 años con CK de 900 e inicialmente asintomático, pero con hallazgos asimétricos de edema en la resonancia. En la evolución se objetó debilidad leve en la flexión cervical y de manera asimétrica del flexor profundo de los dedos, del cuádriceps y psoas. Los anticuerpos cN1A fueron negativos.

**Resultados:** La biopsia muscular del paciente 1 mostró infiltrados linfocitarios endomisiales. Se detectaron hasta un 15% de fibras COX negativas. En el paciente 2 mostró múltiples focos de infiltrado inflamatorio endomisial, detectándose un 18% de fibras COX negativas. Ambos casos presentaron sobreexpresión de HLA-ABC. En ninguno de los casos se observaron vacuolas ni depósitos de p62 ni TDP43.

**Conclusión:** La polimiositis con fibras COX puede tener relación con la IBM pero es necesario tener un buen seguimiento clínico y mayor recopilación de casos.

## 119. CASO CLÍNICO-PATOLÓGICO: TRASTORNO RÁPIDAMENTE PROGRESIVO SIMULANDO UNA ENCEFALITIS TRONCOENCEFÁLICA

Ferreira Taipa, R.

Servicio de Neuropatología. Centro Hospitalar Universitário de Santo António do Porto.

**Objetivos:** Describir los hallazgos neuropatológicos del paciente diagnosticado inicialmente de encefalitis troncoencefálica inmunomediada.

**Material y métodos:** Recopilación retrospectiva de datos a partir de registros electrónicos y material de video autorizado. Descripción neuropatológica del estudio *post mortem* (se realizaron estudios histológicos con hematoxilina-eosina, Kluver-Barrera e inmunohistoquímica [alfa-sinucleína, ubiquitina, SQSTM1/p62, tau (AT8), 3R Tau, 4R Tau, TDP-43, GFAP, beta-amiloide]).

**Resultados:** Varón de 51 años con ptosis bilateral, diplopia y disfagia seguidas de disfunción cognitiva progresiva con signos de liberación frontal y parkinsonismo asimétrico. Se encontraron anticuerpos anti-PNMA2 (Ma2/Ta) débilmente positivos y la resonancia magnética mostró una hiperintensidad en T2 que afectaba al mesencéfalo y la protuberancia. Se consideró el diagnóstico de encefalitis troncoencefálica inmunomediada y se trató con inmunosupresión sin mejoría. Un año después desarrolló limitación de la mirada horizontal y vertical, progresó el parkinsonismo y la disfunción cognitiva. A los 53 años, quedó gravemente discapacitado y requirió una gastrostomía percutánea para alimentarse. Murió de neumonía a los 54 años. El paciente donó el cerebro para la investigación.

**Conclusión:** Se discutirá la neuropatología de esta presentación neurológica rápida y atípica.

## 120. ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES EN PACIENTES CON INICIO TEMPRANO

Rábano Gutiérrez, A.<sup>1</sup>; Burgueño García, I.<sup>1</sup>; Saiz Aúz, L.<sup>1</sup>; Ruiz Valderrey, P.<sup>1</sup>; Uceda Heras, A.<sup>1</sup>; López Martínez, M.; Rodrigo Lara, H.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Plataforma de Neuropatología y Biobanco. Fundación CIEN; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

**Objetivos:** La esclerosis del hipocampo asociada al envejecimiento (EH) presenta pérdida neuronal intensa en el córtex hipocampal, especialmente en *subiculum* y CA1. La EH está relacionada con la edad avanzada, se asocia a encefalopatía TDP-43 relacionada con la edad de predominio límbico (LATE), y se combina con otras patologías neurodegenerativas de alta prevalencia, especialmente enfermedad de Alzheimer (EA). Para estudiar la doble asociación de la EH a la edad y a otras causas neurodegenerativas de demencia, se analizan EH y LATE en dos cohortes con EA de inicio tardío (LOAD) y temprano (EOAD), respectivamente.

**Material y métodos:** En el grupo de LOAD se incluyeron 106 cerebros de la cohorte Vallecas Alzheimer Reina Sofía (VARS), y 53 donaciones externas fueron incluidas en el grupo de EOAD. En el análisis se incluyó el conjunto básico de datos del BT-CIEN, con los datos completos de clasificación neuropatológica de los cerebros. Para la evaluación de la EH se utilizó una escala (0-4) propuesta por nuestro grupo, que distingue entre EH temprana (1-2) y avanzada (3-4).

**Resultados:** Mientras que los cerebros de LOAD mostraron una alta prevalencia de EH, se observó una mayor proporción de EH avanzada en EOAD ( $p < 0,05$ ). La correlación (CC) entre el estadio de EH y, tanto el tiempo de supervivencia como la edad al *exitus*, fue superior para EOAD ( $p < 0,001$ ). Análogamente, EOAD mostró la correlación más alta entre los estadios de EH y LATE.