



Neurology perspectives



18872 - Controversias en un síndrome miasteniforme asociado a anticuerpos contra SOX1

Nevado Cáceres, Á.; Fadrique Rojo, C.; Gangas Barranquero, L.; Polanco Fernández, M.; Loza Palacios, R.; Valero Barrero, A.; Madera Fernández, J.; Sedano Tous, M.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Eaton-Lambert (SEL) es una patología presináptica de la unión neuromuscular mediada por anticuerpos contra canales de calcio voltaje-dependientes (anti-CCDV). La facilitación postejercicio demostrada mediante estimulación repetitiva es un criterio diagnóstico. Su etiología es paraneoplásica en el 60% de los casos, habitualmente asociado a cáncer de pulmón de célula pequeña (CPCP). Se ha descrito positividad de anticuerpos contra SOX1 en pacientes con SEL y anti-CCDV, siendo excepcional en pacientes con SEL y anti-CCDV negativos. Presentamos un caso de síndrome miasteniforme con positividad para anti-SOX1 y discordancia clínico-neurofisiológica.

Material y métodos: Varón de 58 años diagnosticado de CPCP que presenta un cuadro de 8 meses evolución de xerostomía, debilidad de cinturas y alteración de la marcha. A la exploración destacaba una paraparesia proximal simétrica, arreflexia y marcha anserina, sin oftalmoparesias, clínica bulbar, fatigabilidad ni mialgias.

Resultados: El estudio neurofisiológico (ENF) mostró un patrón miopático difuso leve y afectación postsináptica de la unión neuromuscular con facilitación postejercicio < 20%. La CK era normal, los anti-SOX1 positivos y los anti-AChR negativos. El PET-FDG y RMN no mostraron afectación muscular. Ante la alta sospecha clínica de un síndrome miasteniforme (sin confirmación neurofisiológica) se inició tratamiento con piridostigmina, inmunoglobulinas durante 5 días y quimioterapia, con buena evolución.

Conclusión: El SEL es una patología infrecuente cuya sintomatología permite habitualmente distinguirlo de la *miastenia gravis*. Dado su etiología paraneoplásica, debe sospecharse en casos de CPCP y afectación de cinturas sin sintomatología óculo-bulbar, aunque el ENF no sea concluyente. La presencia de anticuerpos anti-SOX1 apoyarían dicho diagnóstico.