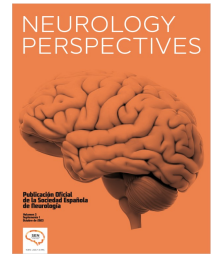




Neurology perspectives



19050 - Debut simultáneo de paranodopatía por anticuerpos anti-contactina 1 y lupus eritematoso sistémico

Lobato González, M.¹; Pérez Pérez, H.¹; González Toledo, G.¹; Querol Gutiérrez, L.²; García González, M.³; Fariña Hernández, A.⁴; Crespo Rodríguez, M.¹; Bartolomé Yumar, A.¹; Owrang Calvo, I.¹; Rojo Aladro, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias; ²Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ³Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias; ⁴Servicio de Nefrología. Hospital Universitario de Canarias.

Resumen

Objetivos: Presentamos un caso de debut simultáneo de paranodopatía por anticuerpos anticontactina 1 (CNTN1) y lupus eritematoso sistémico (LES).

Material y métodos: Mujer de 32 años que ingresa por déficit sensitivo-motor de predominio distal en las cuatro extremidades, con una polirradiculoneuropatía desmielinizante en el EMNG y marcada hiperproteinorraquia en LCR, diagnosticándose de síndrome de Guillain-Barré. Presenta mejoría parcial con inmunoglobulinas intravenosas, quedando pendiente al alta el perfil inmune. Dos semanas después ingresa en Reumatología por empeoramiento neurológico asociado a criterios clínicos y analíticos de LES (fenómeno de Raynaud, artritis, afectación renal, positividad para ANA, anticuerpos anti-DNA, antirribosomales, anti-Sm y anti-RNP). Desarrolla una glomerulonefritis lúpica que se confirma anatomopatológicamente (glomerulonefritis clase IV), iniciando tratamiento con corticoides y ciclofosfamida. Dada la recaída neurológica asociada a una proteinuria en rango nefrótico, mayor a la esperada por el tipo de glomerulonefritis, se solicitaron anticuerpos paranodales.

Resultados: Se detectan anticuerpos anti-CNTN1 IgG3 en suero. Ante el diagnóstico de paranodopatía autoinmune añadida al LES, con una nefropatía de probable causa mixta, se asocia rituximab al tratamiento previo (corticoide, ciclofosfamida). Tras 3-4 semanas inicia una lenta mejoría renal y neurológica, a pesar de la aparición de efectos secundarios de los inmunosupresores.

Conclusión: La paranodopatía por anticuerpos CNTN1 debe sospecharse ante polirradiculoneuropatías desmielinizantes tipo CIDP con rasgos atípicos (atipicidad clínica, falta de respuesta a tratamiento habitual, síndrome nefrótico asociado); el tratamiento de elección es rituximab. En nuestro caso, la asociación excepcional con LES de debut y la afectación renal mixta complican el tratamiento, siendo fundamental una adecuada coordinación multidisciplinar.