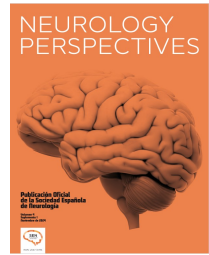




Neurology perspectives



20274 - NODOPATÍA AUTOINMUNE ANTI-CONTACTIN-1: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, BIOMARCADORES Y SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO

Caballero Ávila, M.¹; Martín Aguilar, L.¹; Pascual Goñi, E.¹; Michael, M.²; Koel-Simmelink, M.³; Höftberger, R.⁴; Wanschitz, J.⁵; Alonso Jiménez, A.⁶; Armangué, T.⁷; Baars, A.⁸; Carbayo, Á.¹; Castek, B.⁹; Collet Vidiella, R.¹; de Winter, J.⁶; del Real, M.¹⁰; Delmont, E.¹¹; Diamanti, L.¹²; Doneddu, P.¹³; Hiew, F.¹⁴; Gallardo, E.¹; González, A.¹⁵; Grinzinger, S.¹⁶; Horga, A.¹⁷; Iglseider, S.¹⁸; Jacobs, B.⁸; Jauregui, A.¹⁵; Killestein, J.³; Lindeck Pozza, E.¹⁹; Martínez Martínez, L.²⁰; Nobile-Orazio, E.¹³; Ortiz, N.²¹; Pérez Pérez, H.²²; Poppert, K.¹⁹; Ripellino, P.²³; Roche, J.²⁴; Rodríguez de Rivera, F.²⁵; Rostasy, K.²⁶; Sparasci, D.²³; Tejada Illa, C.¹; Teunissen, C.³; Vegezzi, E.¹²; Xuclà Ferrarons, T.²⁷; Zach, F.²⁸; Wieske, L.²; Eftimov, F.²; Lleixà, C.¹; Querol, L.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²Servicio de Neurología. Amsterdam University Medical Center. University of Amsterdam; ³Neurochemistry Laboratory and Biobank. Amsterdam University Medical Center. University of Amsterdam; ⁴Division of Neuropathology and Neurochemistry. Department of Neurology. Medical University of Vienna; ⁵Servicio de Neurología. Medical University of Innsbruck; ⁶Servicio de Neurología. Antwerp University Hospital; ⁷Servicio de Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu; ⁸Servicio de Neurología. Erasmus MC, University Medical Center; ⁹Servicio de Neurología. Landeskrankenhaus Villach; ¹⁰Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Ciudad Real; ¹¹Servicio de Neurología. Hospital La Timone; ¹²Servicio de Neurología. IRCCS Mondino Foundation; ¹³Servicio de Neurología. IRCCS Humanitas Research Hospital; ¹⁴Servicio de Neurología. Sunway Medical Centre; ¹⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Cruces; ¹⁶Servicio de Neurología. Christian-Doppler Klinik; ¹⁷Servicio de Neurología. Complejo Universitario de San Carlos; ¹⁸Servicio de Neurología. Krankenhaus Barmherzige Brüder; ¹⁹Servicio de Neurología. Klinik Favoriten; ²⁰Servicio de Inmunología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus; ²²Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias; ²³Servicio de Neurología. Neurocenter of Southern Switzerland. Ente Ospedaliero Cantonale; ²⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet; ²⁵Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz; ²⁶Servicio de Neuropediatría, Children's Hospital Datteln, Witten/Herdecke University; ²⁷Servicio de Neurología. Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi; ²⁸Servicio de Neurología. Kardinal Schwarzenberg Klinikum.

Resumen

Objetivos: Analizar la evolución clínica y biomarcadores en pacientes con nodopatía autoinmune (NA) anti contactin-1 (CNTN1).

Material y métodos: Se recogieron datos retrospectivos clínicos y de respuesta a tratamiento de pacientes con NA anti-CNTN1+. Se analizaron títulos de anticuerpos, neurofilamentos de cadena ligera (sNFL) y niveles de CNTN1 soluble en suero (sCNTN1), en muestras iniciales y de seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 31 pacientes que presentaban una neuropatía sensitivo-motora progresiva (76,7%) con afectación distal (87,1%), ataxia (71,4%) y discapacidad grave (mediana mRS en el nadir 4, INCAT 8, RODS 10). Ocho pacientes tenían debilidad facial (25,8%) y once (35%) afectación renal. Treinta pacientes (97%) recibieron IgEV y 22 (71%) corticoides. Solo un paciente

alcanzó la remisión con IgEV, mientras que tres pacientes con corticoides (14%). El rituximab fue eficaz en 21/22 pacientes, recibiendo la mayoría (72%) una sola infusión. Se detectaron cuatro (12,9%) recaídas tras una mediana de seguimiento desde el tratamiento de 25 meses [12-48]. Los títulos de anti-CNTN1 se correlacionaron con las escalas clínicas y negativizaron después del tratamiento (20/21 pacientes). Los sNfL fueron significativamente más altos y la sCNTN1 significativamente más baja en los pacientes comparado con controles sanos (sNfL: 135,9 vs. 7,48 pg/ml, sCNTN1: 25,03 vs. 22.186 pg/ml, $p < 0,0001$). Tanto sNfL como sCNTN1 se normalizaron tras el tratamiento.

Conclusión: Los pacientes con NA antiCNTN1+ tienen un perfil clínico característico. Las recaídas son infrecuentes, lo que sugiere que el tratamiento continuo es innecesario. Los títulos de anticuerpos anti-CNTN1, sNfL y sCNTN1 son útiles para monitorizar la actividad clínica en estos pacientes.