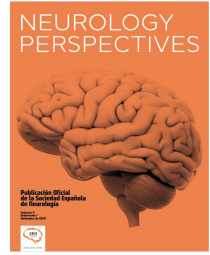




Neurology perspectives



21588 - GANGLIONOPATÍA AUTONÓMICA AUTOINMUNE SERONEGATIVA

López Mesa, C.; Pérez Navarro, M.; Triguero Cueva, L.; Carvajal Hernández, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Resumen

Objetivos: Describir el caso clínico de un paciente con diagnóstico de ganglionopatía autonómica autoinmune seronegativa.

Material y métodos: Varón de 53 años sin antecedentes médicos que presenta un cuadro clínico de instauración progresiva y secuencial a lo largo de 12 semanas, consistente en astenia, ptosis ocular, miosis pupilar, hiperhidrosis torácica segmentaria e intolerancia al ortostatismo.

Resultados: La semiología de debut, compatible con un síndrome miasteniforme, orientó el diagnóstico inicial hacia la debilidad de origen neuromotor. La evaluación autonómica puso de manifiesto la existencia de hipotensión ortostática neurogénica y pandisautonomía, acotando el diagnóstico diferencial. No se observaron signos cardinales de parkinsonismo, disfunción cerebelosa o trastorno de la conducta del sueño REM. La gammagrafía cardiaca MIBG mostró denervación simpática periférica, la secuenciación del gen de la transtirretina no mostró mutaciones, y los estudios de autoinmunidad fueron negativos, incluyendo la ausencia de anticuerpos contra la subunidad alfa-3 del ganglio autonómico. Los síntomas mejoraron levemente con piridostigmina y el paciente mostró una excelente respuesta inicial al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas, con normalización de los parámetros de función simpática y parasimpática en el estudio autonómico. El paciente fue diagnosticado de ganglionopatía autonómica autoinmune seronegativa.

Conclusión: La evaluación autonómica es fundamental para establecer la sospecha diagnóstica y monitorizar la respuesta al tratamiento en la ganglionopatía autonómica autoinmune. El tratamiento sintomático con piridostigmina puede ser eficaz debido a su efecto sobre la transmisión colinérgica en el ganglio autonómico. El tratamiento inmunomodulador constituye la base del tratamiento y la denervación vegetativa es potencialmente reversible.