



## 17610 - DESMIELINIZACIÓN COMBINADA CENTRAL Y PERIFÉRICA CON PANDISAUTONOMÍA GRAVE

Cabal Paz, B.; Sabin Muñoz, J.; Durán Lozano, A.; Velasco Calvo, R.; Silva Hernández, L.; Blasco Quílez, R.; González Santiago, R.; García Merino, J.A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

### Resumen

**Objetivos:** Describir caso de desmielinización combinada central y periférica (DCCP) con mala evolución asociada a pandisautonomía grave.

**Material y métodos:** Revisión de la literatura.

**Resultados:** Varón de 34 años diagnosticado en 2012 de esclerosis múltiple (EM) remitente-recurrente y en 2016 de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. LCR con recuento leucocitario de 16/mm<sup>3</sup> e hiperproteinorraquia de 274 mg/dL; ENMG compatible con CIDP; estudio genético negativo para neuropatías hereditarias. Sucesivos brotes iniciales de su EM, recibe varios tratamientos modificadores de enfermedad inyectables, permaneciendo clínica y radiológicamente estable. A partir de 2017 empeoramiento insidioso de polineuropatía con progresiva debilidad de extremidades y escasa mejoría pese a múltiples tratamientos (corticoterapia, IVIG, plasmaférésis, azatioprina, rituximab y ciclofosfamida). Seguimiento en nuestro centro desde 2018. Se repite estudio con presencia de lesiones activas en RM, así como hallazgos adicionales de hipercaptación de todas las raíces medulares con aspecto hipertrófico, biopsia sural compatible con DCCP/CIDP y estudio neuroinmunológico negativo (nodo/paranodopatías inclusive). Recibe dos ciclos de alemtuzumab (2018-2019) pese a lo cual continúa empeoramiento llamativo, con aparición (2020) de síncopes de repetición espontáneos y muy sintomáticos, con desconexión, bradicardia, desaturación, hipotensión ortostática y alteraciones sudomotoras. vEEG sin correlato eléctrico. Estudio de inervación cardiaca con alteraciones probablemente derivadas de su patología. Pese a todo, episodios cada vez más prolongados y frecuentes, que llevaron a una desaturación con hipoxia cerebral mantenida y fallecimiento en 3 meses.

**Conclusión:** La DCCP es una entidad extremadamente rara sin etiopatogenia aclarada cuyo conocimiento actual deriva de series de casos aislados. No hay constancia de reportes previos que hayan cursado con pandisautonomía grave.