



19720 - Nodopatía autoinmune anti-CASPR-1 como complicación de alotrasplante de médula Ósea

Mederer Fernández, T.; Borrell Pichot, M.; Sainz Torres, R.; Collet Vidiella, R.; Caballero Ávila, M.; Pascual Goñi, E.; Martín Aguilar, L.; Querol Gutiérrez, L.

Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Resumen

Objetivos: Las nodopatías autoinmunes son neuropatías inflamatorias, generalmente enmarcadas dentro del síndrome de polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, definidas por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra proteínas del nodo de Ranvier. La nodopatía autoinmune mediada por anticuerpos anti-Caspr1 se caracteriza por una presentación aguda, ataxia, dolor neuropático intenso y afectación craneal y respiratoria. Típicamente no responden a inmunoglobulinas, pero responden excelentemente al rituximab.

Material y métodos: Mujer de 70 años con antecedente de leucemia mieloide aguda (octubre 2020) tratada mediante alotrasplante de médula ósea (febrero 2021). En noviembre 2021 presenta inestabilidad de la marcha y en los siguientes 4 meses asocia ptosis bilateral, paresia facial, disartria, debilidad lingual, drop head, debilidad proximal, hipoestesia/apaletesia distal, arreflexia global y dolor neuropático intenso.

Resultados: Neurografía motora con cambios mínimos pero orientativos de polirradiculoneuropatía desmielinizante adquirida. Autoinmunidad sistémica: ANAs patrón nucleolar con anti-Ro52. Autoinmunidad antígenos neuropatías autoinmunes: anticuerpos anti-Caspr1+; resto de nodo-paranodales y antigangliósidos negativos. Patrón de tinción paranodal y bandas de Cajal en inmunohistoquímica. Punción lumbar: disociación albuminocitológica en ascenso en relación a progresión clínica. Es tratada con metilprednisolona 1 g/24 h 5 días y posteriormente prednisona 1 mg/kg. Ante ausencia de respuesta, se realiza plasmaférésis (x 7 sesiones) y se inicia rituximab, con mejoría clínica significativa hasta la práctica resolución del cuadro.

Conclusión: La determinación de anticuerpos nodo-paranodales debe considerarse en neuropatías de presentación aguda, particularmente si asocian ataxia, dolor neuropático intenso y afectación craneal o respiratoria. Su identificación temprana es importante por sus implicaciones terapéuticas, incluso en contextos clínicos en los que no es habitual la aparición de neuropatías autoinmunes primarias.