



18942 - Multineuropatía craneal aguda en contexto de reactividad múltiple contra los epítopos disialosil y terminal NeuNAc(alfa 2-3)Gal

Gómez Dabó, L.¹; Llauradó Gayete, A.¹; Montalvo Olmedo, C.¹; Lázaro Hernández, C.¹; González, V.¹; Sánchez Tejerina, D.¹; Sotoca, J.¹; López Diego, V.¹; Alemañ Díez, J.¹; Raguer Sanz, N.²; Juntas Morales, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Resumen

Objetivos: Descripción de un caso de una paciente con polirradiculoneuritis aguda disimmune con debut en forma de oftalmoparesia-ataxia y parálisis bulbar aguda (PBA) junto a un perfil de autoinmunidad característico.

Material y métodos: Análisis de los datos clínicos y paraclínicos de un caso de síndrome de Guillain-Barré atendido en nuestro centro.

Resultados: Se presenta una mujer de 75 años que, tras un cuadro de infección con probable foco gastrointestinal los 10 días previos, presenta clínica rápidamente progresiva en forma de midriasis bilateral no reactiva, ptosis bilateral y oftalmoplejía completa, debilidad facial bilateral, ausencia de la movilización lingual, parálisis del velo del paladar y dismetría en los cuatro miembros. El nivel de conciencia, fuerza y sensibilidad estaban conservados. La paciente presentaba hiperreflexia generalizada. Evolucionó tópidamente con afectación bulbar grave requiriendo intubación orotraqueal y posterior traqueotomía. Se realizó una RM cerebro-medular sin alteraciones significativas; LCR sin pleocitosis ni proteinorraquia; EMG compatible con una polirradiculoneuropatía sensitivo-motora de máxima expresividad en territorio facial. El cribado infeccioso, neoplásico y paraneoplásico resultó negativo. Finalmente, el perfil de anticuerpos antigangliósidos IgG mostró positividad contra GT1a, GQ1b, GD3 (epítopo dialosil) y GD1a, GT1b, GM3 (epítopo terminal NeuNAc(alfa2-3)Gal). Recibió tratamiento con inmunoglobulinas con mejoría lentamente progresiva posterior, actualmente a 6 meses de seguimiento.

Conclusión: La positividad para GQ1b se ha relacionado con el síndrome de Miller-Fisher; mientras que la positividad contra el terminal NeuNAc(alfa2-3)Gal y GT1a con la parálisis bulbar aguda, de forma independiente cada una. La asociación de ambos es excepcional.