



19414 - Presentación atípica de polineuropatía asociada a gammaglobulina monoclonal IgM con anticuerpos anti-MAG

Garcés Pellejero, M.; López Gata, L.; Morales Bacas, E.; Olea Ramírez, L.; García Gorostiaga, I.; Martínez Acevedo, M.; Duque Holguera, M.; Falcón García, A.; Portilla Cuenca, J.; Casado Naranjo, I.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Cáceres.

Resumen

Objetivos: La polineuropatía por gammaglobulina monoclonal IgM con actividad contra la glicoproteína asociada a la mielina (anti-MAG) es una neuropatía desmielinizante crónica adquirida. Más del 80% presentan síntomas sensitivos y simétricos predominantemente en miembros inferiores. En fases más tardías pueden asociar déficit motor. Existe un pequeño porcentaje de pacientes que pueden presentar otras variantes clínicas consideradas atípicas. La neurofisiología revela hallazgos desmielinizantes siendo raros los bloqueos de la conducción. El pronóstico suele ser favorable. No existe consenso sobre la mejor terapia inmunosupresora, debiéndose reservar para pacientes con mala evolución clínica.

Material y métodos: Varón de 62 años con alteración sensitiva en miembros superiores de distribución asimétrica e inicio unilateral. Asocia inestabilidad de la marcha y progresivamente afectación motora grave involucrando posteriormente miembros inferiores y musculatura bulbar.

Resultados: La neurofisiología demuestra una polineuropatía desmielinizante sensitivomotora asimétrica con bloqueos de conducción. El líquido cefalorraquídeo muestra disociación albuminocitológica. En el proteinograma se identifica una gammaglobulina monoclonal IgM con anticuerpos anti-MAG positivos y la biopsia de médula ósea normal. Debido a la progresión del cuadro, recibió tratamiento con inmunoglobulinas, corticoterapia, plasmaféresis y rituximab con escasa respuesta.

Conclusión: Hasta un 50% de las polineuropatías asociadas a gammaglobulina monoclonal presentan anticuerpos anti-MAG, con o sin neoplasia hematológica. Menos de un 15% de estos pacientes presentan variantes atípicas, con mala respuesta al tratamiento inmunosupresor y mal pronóstico.