



# Neurology perspectives



## 19050 - Debut simultáneo de paranodopatía por anticuerpos anti-contactina 1 y lupus eritematoso sistémico

Lobato González, M.<sup>1</sup>; Pérez Pérez, H.<sup>1</sup>; González Toledo, G.<sup>1</sup>; Querol Gutiérrez, L.<sup>2</sup>; García González, M.<sup>3</sup>; Fariña Hernández, A.<sup>4</sup>; Crespo Rodríguez, M.<sup>1</sup>; Bartolomé Yumar, A.<sup>1</sup>; Owrang Calvo, I.<sup>1</sup>; Rojo Aladro, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias; <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; <sup>3</sup>Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Canarias; <sup>4</sup>Servicio de Nefrología. Hospital Universitario de Canarias.

### Resumen

**Objetivos:** Presentamos un caso de debut simultáneo de paranodopatía por anticuerpos anticontactina 1 (CNTN1) y lupus eritematoso sistémico (LES).

**Material y métodos:** Mujer de 32 años que ingresa por déficit sensitivo-motor de predominio distal en las cuatro extremidades, con una polirradiculoneuropatía desmielinizante en el EMNG y marcada hiperproteínoorraquia en LCR, diagnosticándose de síndrome de Guillain-Barré. Presenta mejoría parcial con inmunoglobulinas intravenosas, quedando pendiente al alta el perfil inmune. Dos semanas después ingresa en Reumatología por empeoramiento neurológico asociado a criterios clínicos y analíticos de LES (fenómeno de Raynaud, artritis, afectación renal, positividad para ANA, anticuerpos anti-DNA, antirribosomales, anti-Sm y anti-RNP). Desarrolla una glomerulonefritis lúpica que se confirma anatomopatológicamente (glomerulonefritis clase IV), iniciando tratamiento con corticoides y ciclofosfamida. Dada la recaída neurológica asociada a una proteinuria en rango nefrótico, mayor a la esperada por el tipo de glomerulonefritis, se solicitaron anticuerpos paranodales.

**Resultados:** Se detectan anticuerpos anti-CNTN1 IgG3 en suero. Ante el diagnóstico de paranodopatía autoinmune añadida al LES, con una nefropatía de probable causa mixta, se asocia rituximab al tratamiento previo (corticoide, ciclofosfamida). Tras 3-4 semanas inicia una lenta mejoría renal y neurológica, a pesar de la aparición de efectos secundarios de los inmunosupresores.

**Conclusión:** La paranodopatía por anticuerpos CNTN1 debe sospecharse ante polirradiculoneuropatías desmielinizantes tipo CIDP con rasgos atípicos (atipicidad clínica, falta de respuesta a tratamiento habitual, síndrome nefrótico asociado); el tratamiento de elección es rituximab. En nuestro caso, la asociación excepcional con LES de debut y la afectación renal mixta complican el tratamiento, siendo fundamental una adecuada coordinación multidisciplinar.