



Neurology perspectives



20183 - GANGLIONOPATÍA SENSITIVA IDIOPÁTICA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA FGFR3-POSITIVA

Pérez Imbernón, J.; Reurich Gómez, N.; Martí Sánchez, M.; Marzo Sola, M.

Servicio de Neurología. Hospital San Pedro.

Resumen

Objetivos: Las ganglionopatías sensitivas (o neuronopatías) son un grupo de neuropatías con afectación de las neuronas sensitivas en los ganglios de la raíz dorsal. Suelen tener un curso subagudo y patrón asimétrico, siendo típicos la ataxia marcada o síntomas sensitivos positivos según el tipo de neurona afectada. Las etiologías principales son: autoinmune, paraneoplásica, tóxica (quimioterapia, hipervitaminosis B6) e idiopática.

Material y métodos: Presentación y análisis de caso clínico.

Resultados: Mujer de 48 años, fumadora grave, hiperferritinemia estudiada, sin antecedentes familiares ni tratamiento. Ingresa por cuadro progresivo de 6 semanas de evolución iniciado con acorchamiento intrabucal y perioral derecho con posterior extensión al resto de la cara y cuero cabelludo, seguido de parestesias en las 4 extremidades y marcha gravemente atáxica debiendo desplazarse en silla de ruedas. No tos ni síndrome seco. Exploración: abatiestesia pies y leve-moderada en manos, apalestesia pies, hipoestesia táctil leve y arreflexia generalizada, ataxia sensitiva grave. Estudio: RMN cerebromedular normal, análisis (autoinmunidad, onconeuronales, antigangliósidos, proteinograma y vitaminas) normal, salvo B6 elevada, no tomaba suplementos. LCR normal. ENG-EMG: respuesta sensitiva ausente miembros inferiores, gravemente reducida en superiores, parámetros motores y aguja normal. PET-FDG normal. Tratamiento: metilprednisolona e inmunoglobulinas. Estabilización y leve regresión; alta. Revisión: empeoramiento, se repiten inmunoglobulinas, ampliamos estudio (anti-FGFR3+++), inicia rituximab con mejoría sostenida.

Conclusión: La paciente cumple criterios de neuronopatía sensitiva (Camdessanché *et al.* 2009). Tras descartar neoplasia y trastorno autoinmune, se consideró la etiología idiopática (frecuente sustrato autoinmune, con anticuerpos anti-FGFR3 y anti-AGO, cierta respuesta a inmunoterapias). La hipervitaminosis B6 (que probablemente contribuya a los hallazgos, pero se desconoce causa) no tendría tratamiento específico.