



Neurology perspectives



22771 - LAS NOCHES SON LO PEOR...

Riba Llena, I.¹; Royo, M.²; Torres, G.²; Gaig, C.³; Graus, F.³; Santamaria, J.³; Piñol, G.¹; Pujol, M.⁴

¹Grup d'Estudi de la Cognició i la Conducta. IRBLleida. Hospital Santa María; ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Santa María; ³IDIBAPS. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Santa María.

Resumen

Objetivos: Describir un síndrome de Morvan CASPR2 negativo.

Material y métodos: Varón de 69 años que presentaba un trastorno del sueño de 3 meses de evolución, con movimientos constantes que parecían tener una finalidad, vocalizaciones, patadas y caídas de la cama. Además refería pérdida de memoria y alucinaciones visuales. En la exploración se objetivó anosognosia; reflejo nauseoso abolido; leve bradicinesia MSD y distonía de tobillo y primer dedo del pie; tándem inestable. T@M: 10/2/11/3/5 (31/50), reloj 8/10, MOCA: 4/3/1/0/0/0/3 (11/30).

Resultados: La V-PSG (inicio) mostró sueño desestructurado sin grafismos típicos del sueño y con movimientos involuntarios constantes en extremidades superiores e inferiores. Episodios REM de segundos con falta de atonía, movimientos involuntarios y vocalizaciones. La V-PSG (40 días post tratamiento corticoesteroideo) reveló breves periodos de sueño NREM desestructurados con movimientos y vocalizaciones aislados, la mayor parte del NREM es normal; TCSREM. La RM muestra atrofia cerebral moderada de predominio bifrontal, Fazekas 1. El análisis de LCR: proteínas 52 mg/dl, anti-LGI 1 débil. CAPSPR2 negativo. AS: IHQ superficie débil positivo HLA-DRB1*07:01 y HLA-DQA1*02:01. La EMG no muestra neuromiotonía. La PET-FDG revela afectación ganglionar de baja-moderada tasa metabólica supra e infraumbilical. A nivel cerebral, se observa hipometabolismo global de predominio bifrontal. La biopsia ganglionar confirmó linfoma marginal nodal grado III.

Conclusión: La desestructuración de la arquitectura del sueño NREM y REM con presencia de movimientos involuntarios sugirió desde el inicio una etiología autoinmune, sin poder descartar enfermedad priónica o neurodegenerativa (DLB). El LCR demostró un anti-LGI 1 débil positivo. El paciente se trató con metilpredisolona y rituximab y mejoró de forma progresiva. Aunque no se detectó CASPR2, la presencia de anti-LGI1, el IHQ superficie y los hallazgos del V-PSG sugieren un síndrome de Morvan.