

# Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica con anticuerpos antineurofascina-155: primer reporte de caso en Perú

Darwin Segura-Chávez<sup>a\*</sup>, Arantxa Sanchez-Boluarte<sup>b</sup>, Kelvin Alvarez-Toledo<sup>c</sup>, Jorge Caciano-López<sup>d</sup>, Isabel Tagle-Loستاunau<sup>a</sup>, Francisco Aquino-Peña<sup>a</sup>, Juan Sifuentes-Monge<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Centro Básico de Investigación en Enfermedades Neuromusculares y de Motoneurona, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima, Perú

<sup>b</sup> Escuela de Medicina, Facultad de medicina, Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú

<sup>c</sup> Centro Básico de Investigación en Demencias y Enfermedades Desmielinizantes del Sistema Nervioso Central, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima, Perú

<sup>d</sup> Servicio de Neurología, Hospital Daniel Alcides Carrión, Lima, Perú

**\* Autor de correspondencia**  
darwin1854@hotmail.com

**Citación**  
Segura-Chávez D, Sanchez-Boluarte A, Alvarez-Toledo K, Caciano-López J, Tagle-Loستاunau I, Aquino-Peña F, et al. Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica con anticuerpos antineurofascina-155: primer reporte de caso en Perú. *Medwave* 2023;23(11):e2634

**DOI**  
10.5867/medwave.2023.01.2634

**Fecha de envío**  
Jun 6, 2022

**Fecha de aceptación**  
Nov 30, 2022

**Fecha de publicación**  
Jan 10, 2023

**Palabras clave**  
Anti-neurofascin 155, Distal acquired demyelinating symmetric neuropathy

**Correspondencia a**  
Jr. Ancash 1271 Cercado de Lima,  
Lima 15003, Perú

## Resumen

La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, es un grupo de neuropatías periféricas inmunomediadas clínicamente heterogéneas que comparten manifestaciones neurofisiológicas de desmielinización y disociación albuminocitológica.

Se distinguen una forma típica y variantes atípicas, algunas asociadas a anticuerpos contra proteínas del nodo de Ranvier, como la neurofascina-155.

Presentamos el caso de un varón de 38 años, que acudió por cuadro de ocho meses de evolución, caracterizado por parestesias y debilidad progresiva de cuatro extremidades, asociado a diplopía y disfagia.

El paciente estaba despierto, con cuadriparesia flácida simétrica de predominio distal, hipotrofia en dorso y palma de ambas manos, arreflexia generalizada, temblor postural de baja frecuencia y alta amplitud en miembros superiores de predominio izquierdo, dismetría apendicular, adiadococinesia, oftalmoparesia a la dextroversión en ojo derecho, reflejo nauseoso ausente, marcha atáxica con aumento de base de sustentación y signo de Romberg positivo.

El líquido cefalorraquídeo mostró disociación albuminocitológica y la electromiografía fue compatible con polineuropatía sensitivo-motora primariamente desmielinizante.

Por la sospecha clínica, solicitamos anticuerpos antineurofascina-155, que resultaron positivos.

Recibió tratamiento con metilprednisolona a dosis de un gramo al día durante cinco días, seguido de un miligramo por kilogramo durante tres meses de prednisona, con disminución progresiva con lo que mejoró la diplopía y la disfagia, sin mejoría de la fuerza en extremidades e incluso empeoramiento de la funcionabilidad. Por esta razón se inició tratamiento con rituximab en dosis de dos gramos presentando una notable mejoría en la fuerza muscular distal, el temblor, la estabilidad de la marcha, coordinación y de su funcionabilidad medida con la escala de Rankin modificado.

## IDEAS CLAVE

- ◆ La poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica es una entidad clínicamente heterogénea en la que se distingue una forma típica y variantes atípicas, algunas de ellas asociadas a anticuerpos contra proteínas del nodo de Ranvier como la neurofascina-155
- ◆ Se reporta un caso que corresponde a un subtipo atípico de poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, asociado a anticuerpos antineurofascina-155, el cual define un cuadro clínico específico.
- ◆ La identificación de los anticuerpos en poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica tiene implicancia terapéutica, ya que son marcadores de pobre respuesta a las inmunoglobulinas y corticoides, y de excelente respuesta al rituximab.

## INTRODUCCIÓN

La poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica es un desorden autoinmune del sistema nervioso periférico, que representa la neuropatía crónica tratable más común en el mundo [1–3], para la cual se estima una prevalencia de tres por cada 100 000 habitantes [4]. Esta enfermedad típicamente se presenta como una neuropatía recurrente o lentamente progresiva, caracterizada por debilidad simétrica proximal y distal que se desarrolla durante al menos un periodo de ocho semanas [2,5]. El diagnóstico se basa en criterios clínicos y electrofisiológicos que identifican a los pacientes que pueden responder a la terapia inmunomoduladora [6,7].

Se han descrito recientemente anticuerpos dirigidos contra proteínas en el nodo de Ranvier, los cuales definen subtipos atípicos de poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica con características clínicas específicas [1,8]. Los anticuerpos antineurofascina-155 (anti-NF155), son los más frecuentemente descritos y están presentes entre 5 y 7% de los pacientes con poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica aproximadamente. Estos definen un fenotipo caracterizado por debilidad a predominio distal, temblor de baja frecuencia y alta amplitud en extremidades y ataxia sensitiva y/o cerebelosa [1,8,9]. En hasta 8% de estos pacientes se puede encontrar evidencia de desmielinización del sistema nervioso central, que configura el síndrome de desmielinización central y periférica [10,11]. Respecto al tratamiento, estos pacientes se caracterizan por presentar pobre respuesta a la inmunoglobulina intravenosa (IVIg) y otras inmunoterapias de primera línea como los corticoides y plasmaféresis. Sin embargo, suelen responder adecuadamente a la terapia de reducción de células B, característica vinculada al isotipo IgG4 de estos anticuerpos [6,8].

Se reportan las características clínicas de un paciente con diagnóstico de poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica anti-NF155, el cual representa el primer caso reportado en Perú, que presentó un fenotipo característico de esta entidad con hallazgos llamativos como la presencia de signos de compromiso cerebeloso y temblor postural asimétrico.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

## ANAMNESIS

Varón de 38 años de edad, con antecedentes de asma bronquial, gastritis crónica y depresión. Inició la enfermedad ocho meses antes del ingreso, con parestesias en manos y pies inicialmente episódicas que luego se volvieron permanentes. Posteriormente se sumó disminución de la sensibilidad en miembros inferiores a predominio distal e inestabilidad para la marcha.

Siete meses antes del ingreso, se agregó debilidad en miembros inferiores, que el paciente notó al caminar largos tramos. Progresivamente, esto le dificultó el subir escaleras, asociándose a dolor lumbar tipo urente inicialmente localizado que luego irradió hacia ambos miembros inferiores. Este dolor cedió parcialmente con antiinflamatorios.

Cuatro meses antes del ingreso, se agregó debilidad en manos que percibió al realizar movimientos finos. La debilidad progresó a dificultad para sostener objetos, notando además temblor postural en mano izquierda.

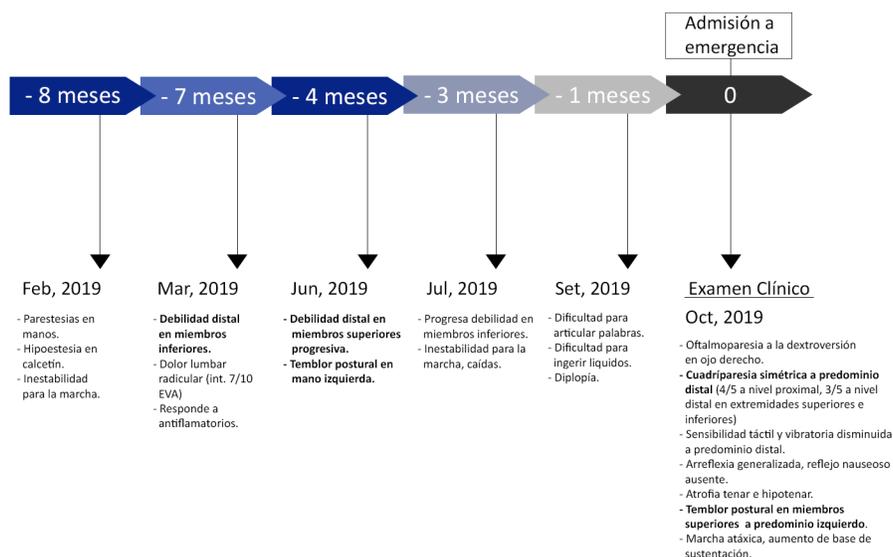
Tres meses antes del ingreso, se acentuó la debilidad en las extremidades inferiores junto con inestabilidad para la marcha, lo que condicionó caídas.

Un mes antes del ingreso, se agregó dificultad para articular palabras, asociada a dificultad para ingerir líquidos, y diplopía. Estos nuevos síntomas motivaron el que acudiera a nuestro centro (Figura 1).

## HALLAZGOS CLÍNICOS

El examen físico reveló un paciente despierto, lúcido, facies simétrica, sin dificultad respiratoria. La evaluación de fuerza muscular mostró cuadriparesia simétrica a predominio distal con una escala de *Medical Research Council* (MRC) de 44 puntos: 4/5 para abducción hombro, flexión del codo, flexión de la cadera y extensión de la rodilla (derecha e izquierda) y 3/5 para la dorsiflexión de la muñeca y el tobillo (derecho e izquierdo). También presentó sensibilidad táctil y vibratoria disminuida a predominio distal y arreflexia generalizada, hipotrofia tenar e

Figura 1. Línea del tiempo.



EVA, escala visual analógica.  
Fuente: preparado por los autores.

hipotenar, temblor postural de baja frecuencia y alta amplitud en miembros superiores a predominio izquierdo, dismetría y discronometría apendicular (prueba índice-nariz y talón-rodilla alterada bilateralmente), adiadococinesia, reflejo nauseoso ausente, oftalmoparesia a la dextroversión en ojo derecho y marcha atáxica con aumento de base de sustentación y signo de Romberg positivo.

Escala de Rankin modificado: 3.

### EXÁMENES AUXILIARES

Los exámenes de laboratorio al ingreso mostraron, leucocitos: 4,42 por mil unidades por litro; hemoglobina 14,4 miligramos por decilitro; plaquetas 282 por mil unidades por litro; glucosa: 110 miligramos por decilitro; urea: 32 miligramos por decilitro; creatinina: 0,82 miligramos por decilitro; pruebas inmunosorbentes de enzimas enlazadas o enzimoimmunoanálisis de adsorción VIH I/II: no reactivas. Citoquímico en líquido cefalorraquídeo: proteínas: 533 miligramos por decilitro, células: tres por campo.

Anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos c y p, y perfil de anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles: negativos.

Vitamina B12 y ácido fólico: dentro de valores normales.

Proteinograma electroforético con inmunofijación en sangre: normal, anticuerpo Anti-MAG: negativo.

La radiografía de tórax, tomografía toracoabdominopélvica y la resonancia magnética de encéfalo fueron normales

La electromiografía inicial (tomada en septiembre de 2019) fue compatible con polineuropatía sensitivo-motora primariamente desmielinizante (Tablas 1 and 2) (). Debido a la sospecha clínica, se solicitó el anticuerpo anti-neurofascina-155 el cual resultó positivo.

### TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El paciente recibió tratamiento con metilprednisolona a dosis de 1 gramo al día durante cinco días, seguidos de 1 miligramo por kilogramo de prednisona durante tres meses con disminución progresiva. Con esta medicación el paciente mejoró la diplopía y la disfagia, sin mejoría notable de la fuerza en extremidades. Se le realizó una electromiografía control a los seis meses desde el inicio de terapia con corticoides que reportó potenciales inexcitables en todos los nervios evaluados, tanto sensitivos como motores. Debido a ello se le inició tratamiento con 2 gramos de rituximab (1 gramo el día 1 y el día 15). Con este tratamiento el paciente presentó mejoría notable de fuerza muscular distal, el temblor, la coordinación y de la estabilidad para la marcha.

La electromiografía control (efectuado en octubre de 2021), realizada a los seis meses de iniciado el tratamiento con rituximab, mostró recuperación de todos los potenciales motores, aunque no de los sensitivos que permanecieron inexcitables (Tablas 1 and 2),

Tabla 1. Estudio electrofisiológico motor.

| Nervio            | Latencia motora distal, ms |              |              | Amplitud, mV |              |              | Velocidad de conducción, m/s |              |              |
|-------------------|----------------------------|--------------|--------------|--------------|--------------|--------------|------------------------------|--------------|--------------|
|                   | Valor normal               | Valor Sep/19 | Valor Oct/21 | Valor normal | Valor Sep/19 | Valor Oct/21 | Valor normal                 | Valor Sep/19 | Valor Oct/21 |
| Mediano, der/izq  | <3,8                       | 7,1/8,7      | 4,5/4,2      | >3,5 mV      | 3,8/4,7      | 3,5/3,7      | >50                          | 20,7/22,1    | 47/42        |
| Cubital, der/izq  | <3,8                       | 5,4/5,7      | 3,6/3,2      | >3,5 mV      | 3,7/5,7      | 4,2/4,8      | >50                          | 20,6/25,7    | 45/52        |
| Peroneal, der/izq | <5,5                       | NR/NR        | 5,6/5,8      | >2,5 mV      | NR/NR        | 1,6/1,2      | >40                          | NR/NR        | 38/41        |
| Tibial, der/izq   | <5,5                       | NR/NR        | 6,2/6,7      | >2,5 mV      | NR/NR        | 1,8/2,9      | >40                          | NR/NR        | 44/40        |

NR: no hay respuesta. ms: milisegundos. mV: milivoltios. m/s: metros por segundo.  
Fuente: preparado por los autores a partir de los resultados del estudio.

Este reporte de caso tuvo aprobación por parte del comité de ética del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas y el paciente firmó un consentimiento informado para publicación del caso.

## DISCUSIÓN

Presentamos el caso de un paciente varón de 38 años, quien acudió con un tiempo de enfermedad de ocho meses de evolución, caracterizado por parestias y debilidad progresiva de cuatro extremidades a predominio distal, asociado a diplopía y disfagia. La prolongación de las latencias distales, la disminución marcada de la velocidad de conducción en la electromiografía y la presencia de disociación albumino citológica en líquido cefalorraquídeo, permitió confirmar el diagnóstico de poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica variante de la neuropatía desmielinizante adquirida simétrica distal, según su distribución distal.

En este contexto descartamos causas vinculadas con este fenotipo como polineuropatía anti-glicoproteína asociada a la mielina (anti-MAG), la presencia de gammapatías monoclonales y enfermedades reumatológicas.

Una vez descartadas las causas antes mencionadas, se solicitó el estudio de anticuerpos anti-neurofascina-155 (anti-NF-155) debido a que nuestro paciente presentaba características clínicas atípicas, además del compromiso predominantemente

distal como la presencia de temblor en extremidades superiores y la ataxia. Dichos estudios resultaron positivos, constituyéndose en el primer caso con diagnóstico serológico reportado en Perú.

La poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica es un conjunto clínicamente heterogéneo de neuropatías periféricas inmunomediadas raras, que comparten en común manifestaciones neurofisiológicas de desmielinización y la presencia de disociación albumino citológica que es un sello distintivo de esta entidad, presente en hasta 80 % de los pacientes [1,12,13]. Dentro de este conjunto clínicamente heterogéneo se distingue una forma típica caracterizada por el compromiso sensitivo-motor, próximo-distal y simétrico de las cuatro extremidades en aproximadamente 50% de los casos, y variantes atípicas en donde se incluye a la neuropatía desmielinizante simétrica adquirida distal, que representa el 7% de las poliradiculoneuropatías desmielinizante inflamatoria crónica. Esta variante atípica se caracteriza por la afectación sensitiva-motora predominantemente distal (a diferencia de la poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica típica), como en nuestro paciente [14,15].

Diversos anticuerpos dirigidos contra proteínas nodales y paranodales, descritos recientemente, entre ellos el anti-NF-155 han permitido definir algunos subtipos atípicos de poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, cada uno de ellos con un perfil clínico y de respuesta al tratamiento específico [8].

Tabla 2. Estudio electrofisiológico sensitivo.

| Nervio           | Latencia sensitiva distal, ms |              |              | Amplitud, mV |              |              | Velocidad de conducción, m/s |              |              |
|------------------|-------------------------------|--------------|--------------|--------------|--------------|--------------|------------------------------|--------------|--------------|
|                  | Valor normal                  | Valor Sep/19 | Valor Oct/21 | Valor normal | Valor Sep/19 | Valor Oct/21 | Valor normal                 | Valor Sep/19 | Valor Oct/21 |
| Mediano, der/izq | <3,2                          | NR/NR        | NR/NR        | >20 mV       | NR/NR        | NR/NR        | >50                          | NR/NR        | NR/NR        |
| Cubital, der/izq | <3,2                          | NR/NR        | NR/NR        | >20 mV       | NR/NR        | NR/NR        | >50                          | NR/NR        | NR/NR        |
| Sural, der/izq   | <4,0                          | NR/NR        | NR/NR        | >20 mV       | NR/NR        | NR/NR        | >40                          | NR/NR        | NR/NR        |

NR: no hay respuesta. ms: milisegundos. mV: milivoltios. m/s: metros por segundo.

Fuente: preparado por los autores a partir de los resultados del estudio.

Los pacientes con anticuerpos NF-155 presentan características clínicas distintivas, como compromiso sensitivo motor predominantemente distal, similar a la variante atípica de neuropatía desmielinizante simétrica distal adquirida, edad de presentación temprana, temblor postural de baja frecuencia y alta amplitud y ataxia sensitiva y cerebelosa [8,9].

Nuestro paciente presentó algunas características relacionadas típicamente con este fenotipo como el compromiso predominantemente distal, la ataxia para la marcha, signos de compromiso cerebeloso como la dismetría apendicular y temblor postural que en nuestro paciente fue asimétrico, similar a lo reportado por otros autores [10]. Aunque todavía no se ha establecido una explicación para esta asimetría, postulamos que podría estar vinculada a una respuesta inmune proporcional a la variable expresión del antígeno en diversas áreas del sistema nervioso central y periférico.

Hasta 8% de los pacientes con poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica y anticuerpos anti-NF-155 pueden presentar lesiones desmielinizantes en encéfalo, que simulan lesiones de esclerosis múltiple y que junto a la poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, configuran el síndrome de desmielinización central y periférica [9,12]. Nuestro paciente no presentó lesiones encefálicas sugerentes de este síndrome, pero sí presentó características clínicas de compromiso cerebeloso como la dismetría, discronometría y adiadocinesia apendicular, vinculadas con la expresión a nivel del sistema nervioso central de la neurofascina-155, que reflejarían un ataque inmune a este nivel que escaparía al umbral de detección de la resonancia magnética [5,8].

La variante neuropatía desmielinizante simétrica distal adquirida puede ser la expresión clínica de otras neuropatías crónicas autoinmunes, hasta 2/3 de los pacientes con esta patología albergan una gammapatía monoclonal Ig M (neuropatía desmielinizante simétrica distal adquirida-M), y de estos al menos 50% expresan el anticuerpo contra glicoproteína asociada a mielina (MAG), que define la neuropatía anti glicoproteína asociada a mielina. El proteinograma electroforético normal y la ausencia del anticuerpo anti-glicoproteína asociada a mielina, permitió descartar estas neuropatías, principales diagnósticos diferenciales en nuestro paciente [15].

La pobre respuesta a corticoides, plasmaféresis e inmunoglobulina y buena respuesta a las terapias depletoras de células B como el rituximab, es otra característica de los pacientes con anticuerpos anti-NF155 debida a la naturaleza IgG4 de estos anticuerpos [6,16].

El rituximab es un anticuerpo monoclonal anti-CD20 que se ha utilizado para el tratamiento de estos pacientes en diferentes pautas de administración. La pauta de 375 miligramos por metro cuadrado semanal por cuatro semanas seguidas de una dosis mensual por dos meses adicionales, es la más utilizada. Sin embargo, la pauta de 2 gramos (1 gramo al día 1 y el día 15) cada seis meses también se han utilizado con excelentes resultados, aunque no existen estudios que hayan evaluado comparativamente la eficacia de estas pautas de administración [17].

Nuestro paciente respondió sólo parcialmente al tratamiento con corticoides inicial, mejorando la diplopía y la disfagia, sin variación del *Medical Research Council* y el Rankin Modificado, a los seis meses. El estudio electromiográfico en ese momento mostró empeoramiento con respecto al estudio inicial (en septiembre de 2019), ya que los potenciales tanto sensitivos como motores se convirtieron en inexcitables. Además, el paciente mostró reagudización de su gastritis por el consumo de corticoides, por lo que luego de que el paciente resultó positivo para estos anticuerpos decidimos escalar directamente a rituximab a dosis de 2 gramos (1 gramo al día 1 y el día 15) cada seis meses con mejoría notable de la fuerza distal en extremidades, el temblor y la estabilidad para la marcha.

Después de seis meses de tratamiento con rituximab se mejoró el puntaje del *Medical Research Council* a 60 puntos y su escala de Rankin modificado a 1. Esta mejoría clínica también se correlacionó con un nuevo estudio electromiográfico (en octubre de 2021, Tablas 1 y 2) en donde incluso se observó la recuperación de los potenciales motores previamente inexcitables, sin recuperación de los sensitivos, similar a lo observado por otros autores [18].

## CONCLUSIÓN

El caso presentado corresponde a un subtipo atípico de poliradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica asociado a anticuerpos antineurofascina-155. Este se caracterizó por presentar un fenotipo con compromiso sensitivo-motor predominantemente distal asociado a temblor asimétrico de baja frecuencia y alta amplitud en extremidades superiores, ataxia sensitiva y signos de compromiso cerebeloso, además de pobre respuesta al tratamiento con corticoides y excelente respuesta a rituximab.

Estas características están vinculadas al ataque inmunológico en diferentes regiones del sistema nervioso central y periférico con expresión de neurofascina-155, y con el isotipo IgG4 de estos anticuerpos.

## Notas

### Autoría

DSCH-ASB-KAT-JCL: conceptualización, metodología, investigación, preparación del manuscrito, revisión y edición del manuscrito.

ITL-FAP-JSM: revisión y edición del manuscrito.

### Conflictos de intereses

Los autores han completado el formulario de declaración de conflictos de intereses del *ICMJE*, y declaran no haber recibido financiamiento para la realización del reporte; no tener relaciones financieras con organizaciones que podrían tener intereses en el artículo publicado, en los últimos tres años; y no tener otras relaciones o actividades que podrían influir sobre el artículo publicado. Los formularios pueden ser solicitados

contactando al autor responsable o a la dirección editorial de la *Revista*.

### Financiamiento

Los autores declaran que no hubo fuentes de financiación externas.

### Aspectos éticos

El consentimiento informado solicitado por Medwave, ha sido firmado por el paciente; una copia de este fue remitido a la dirección editorial de la *Revista*.

### Origen y arbitraje

No solicitado. Con revisión por pares externa, con dos pares revisores a doble ciego.

### Idioma del envío

Español.

## Referencias

1. Mathey EK, Park SB, Hughes RAC, Pollard JD, Armati PJ, Barnett MH, et al. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: from pathology to phenotype. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86: 973–85. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-309697>
2. Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Bouche P, Cornblath DR, Hahn A, Illa I, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society - first revision. *Eur J Neurol*. 2010;17: 356–63. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2009.02930.x>
3. Köller H, Kieseier BC, Jander S, Hartung HP. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *N Engl J Med*. 2005;352: 1343–56. <https://doi.org/10.1056/NEJMra041347>
4. Broers MC, Bunschoten C, Nieboer D, Lingsma HF, Jacobs BC. Incidence and Prevalence of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neuroepidemiology*. 2019;52: 161–172. <https://doi.org/10.1159/000494291>
5. Eftimov F, van Schaik I. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: update on clinical features, phenotypes and treatment options. *Curr Opin Neurol*. 2013;26: 496–502. <https://doi.org/10.1097/WCO.0b013e328363bfa4>
6. Bunschoten C, Jacobs BC, Van den Bergh PYK, Cornblath DR, van Doorn PA. Progress in diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Lancet Neurol*. 2019;18: 784–794. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(19\)30144-9](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(19)30144-9)
7. Dimachkie MM, Barohn RJ. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Curr Treat Options Neurol*. 2013;15: 350–66. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23564314/> | PMID <https://doi.org/10.1007/s11940-013-0229-6>
8. Querol L, Nogales-Gadea G, Rojas-García R, Díaz-Manera J, Pardo J, Ortega-Moreno A, et al. Neurofascin IgG4 antibodies in CIDP associate with disabling tremor and poor response to IVIg. *Neurology*. 2014;82: 879–86. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24523485> <https://doi.org/10.1212/WNL.000000000000205>
9. Devaux JJ, Miura Y, Fukami Y, Inoue T, Manso C, Belghazi M, et al. Neurofascin-155 IgG4 in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology*. 2016;86: 800–7. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26843559> <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002418>
10. Bailly L, Mongin M, Delorme C, Apartis E, Saheb S, Viala K, et al. Tremor Associated with Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy and Anti-Neurofascin-155 Antibodies. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*. 2018;8: 606. <https://doi.org/10.7916/D81560ZW>
11. Kawamura N, Yamasaki R, Yonekawa T, Matsushita T, Kusunoki S, Nagayama S, et al. Anti-neurofascin antibody in patients with combined central and peripheral demyelination. *Neurology*. 2013;81: 714–22. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3182a1aa9c>
12. Painous C, López-Pérez MÁ, Illa I, Querol L. Head and voice tremor improving with immunotherapy in an anti-NF155 positive CIDP patient. *Ann Clin Transl Neurol*. 2018;5: 499–501. <https://doi.org/10.1002/acn3.539>
13. Doneddu PE, Nobile-Orazio E. Management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculopathy. *Curr Opin Neurol*. 2018;31: 511–516. <https://doi.org/10.1097/WCO.000000000000595>
14. Dyck PJB, Tracy JA. History, Diagnosis, and Management of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. *Mayo Clinic Proceedings*. 2018;93: 777–793. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29866282> <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2018.03.026>
15. Allen JA. Chronic Demyelinating Polyneuropathies. *Continuum (Minneapolis)*. 2017;23: 1310–1331. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28968364> <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000517>
16. Jiao L, Xiang Y, Li S, Zhang F, Ruan X, Guo S. Efficacy of low dose rituximab in treatment-resistant CIDP with antibodies against NF-155. *J Neuroimmunol*. 2020;345: 577280. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32563125> <https://doi.org/10.1016/j.jneuroim.2020.577280>
17. Martín-Aguilar L, Lleixà C, Pascual-Goñi E, Caballero-Ávila M, Martínez-Martínez L, Díaz-Manera J, et al. Clinical and Laboratory Features in Anti-NF155 Autoimmune Nodopathy. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2022;9. <https://doi.org/10.1212/NXI.0000000000001098>
18. Koike H, Nishi R, Ikeda S, Kawagashira Y, Iijima M, Atsuta N, et al. Restoration of a Conduction Block after the Long-term Treatment of CIDP with Anti-neurofascin 155 Antibodies: Follow-up of a Case over 23 Years. *Intern Med*. 2018;57: 2061–2066. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.0455-17>

# Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with antineurofascin-155 antibodies: A first case report in Peru

## Abstract

Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy is a clinically heterogeneous group of immune-mediated peripheral neuropathies that share neurophysiological manifestations of demyelination and albuminocytologic dissociation.

There are typical and atypical variants of this disease, some associated with antibodies against proteins of the node of Ranvier, such as neurofascin-155.

We present the case of a 38-year-old male who presented with an eight-month history of paresthesia and progressive weakness of four limbs associated with diplopia and dysphagia.

The patient was conscious, with symmetric flaccid quadriparesis of distal predominance, hypotrophy in the dorsum and palm of both hands, generalized areflexia, postural low frequency and high amplitude tremor in upper limbs of left predominance, appendicular dysmetria, dysdiadochokinesia, ophthalmoparesis to dextroversion in the right eye, absent gag reflex, ataxic gait with an increased base of support and positive Romberg's sign.

Cerebrospinal fluid showed albuminocytologic dissociation, and electromyography was compatible with primarily demyelinating sensory-motor polyneuropathy.

Due to clinical suspicion, we requested anti-neurofascin-155 antibodies, which tested positive.

The patient was treated with methylprednisolone at a dose of one gram per day for five days, followed by one milligram per kilogram for three months of prednisone, with progressive decrease, which improved diplopia and dysphagia, with no effect on limb strength and even worsening of function. For this reason, treatment with rituximab was started in doses of two grams, presenting a substantial improvement in distal muscle strength, tremor, gait stability, coordination, and functionality measured with the modified Rankin scale.



This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License.