

## Espectro del síndrome de persona rígida: serie de casos de un hospital de referencia nacional

Stefany Lizet Espinoza<sup>1</sup> , Diego Leomar Canales<sup>1</sup> , Maria Alexandra Burgos<sup>1</sup> ,  
Víctor Vladimir Saquisela<sup>1</sup> 

### Resumen

**Introducción:** el síndrome de la persona rígida (SPR), enfermedad infrecuente del sistema nervioso central con fisiopatología inmunomediada, está asociado a los anticuerpos anti-GAD (en un 80%) y a otras patologías autoinmunes como diabetes mellitus tipo 2 (DM2) e hipertiroidismo. Clínicamente, este síndrome está caracterizado por rigidez muscular a nivel axial predominantemente y periférica, y espasmos musculares exacerbados al estímulo táctil o auditivo, además de trastornos psiquiátricos. El diagnóstico es un desafío, sin embargo, es clínico. La respuesta favorable a la terapéutica con benzodiacepinas e inmunoglobulinas apoya el diagnóstico planteado.

**Presentación de los casos:** se presentan tres casos de mujeres atendidas en un hospital de referencia en Lima, Perú, con una edad media de 40 años. La presentación clínica estuvo caracterizada por rigidez de predominio de miembros inferiores, hiperreflexia, dolor con limitación funcional a la marcha y espasmos musculares. Cuentan con antecedentes como hipertiroidismo y vitíligo, además de trastornos psiquiátricos, sobretodo ansiedad. Todos cumplieron con criterios clínicos y dos casos lo hicieron con criterios de laboratorio como anti-GAD65 positivo; además, se realizaron diagnósticos diferenciales amplios. Todos los pacientes recibieron inmunoglobulina y benzodiacepinas con respuesta favorable.

**Discusión:** el SPR es una entidad clínica rara e inmunomediada de inicio subagudo, caracterizada por rigidez muscular y espasmos, los cuales son repentinos y precipitados. Los tres casos en mención presentaron dicho cuadro clínico y respuesta a tratamiento inmunomodulador. Son escasos los reportes de esta entidad.

**Conclusiones:** se presentó una serie de casos del espectro del SPR en un hospital de referencia nacional, donde dos de los pacientes presentaron antiGAD65 y cuadro clínico característico, con adecuado diagnóstico diferencial y tratamiento médico que se evidenció con respuesta clínica favorable. Conocer esta patología tiene una gran importancia para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes.

**Palabras clave:** síndrome de la persona rígida, rigidez muscular, anticuerpos, benzodiacepinas, inmunoglobulina, Perú.

## Spectrum of stiff-person syndrome: Case series from a hospital of national importance

### Abstract

**Introduction:** Stiff person syndrome (SPR), a rare disease of the central nervous system with immune-mediated pathophysiology. Associated with anti-GAD antibodies (80%) and other autoimmune pathologies such as DM2 and hyperthyroidism. Clinically characterized by predominantly axial and peripheral muscle rigidity, exacerbated muscle spasms to tactile or auditory stimuli, and psychiatric disorders. Diagnosis is challenging; however, it is clinical. Favorable response to benzodiazepine and immunoglobulin therapeutics supports the stated diagnosis.

**Cases presentation:** We present 3 cases of women attended at a referral hospital, Lima-Peru; mean age 40 years. Clinical presentation characterized by stiffness predominantly in the lower limbs, hyperreflexia, pain with functional limitation in walking, muscle spasms. They have a history of hyperthyroidism and vitiligo, in addition to psychiatric disorders, especially anxiety. All met clinical criteria and two cases met laboratory criteria as ANTI-GAD65 positive; broad differential diagnoses were performed. All received immunoglobulin and benzodiazepines with favorable response.

**Discussion:** SPR, a rare and immune-mediated clinical entity of subacute onset characterized by muscle stiffness and spasms, which are sudden and precipitated. The 3 cases in mention presented this clinical picture, and response to immunomodulatory treatment. Reports of this entity are scarce.

**Conclusions:** We present a series of cases of the spectrum of PRRS from a National Reference Hospital, of which 2 patients presented ANTI GAD65 and characteristic clinical picture, with adequate differential diagnosis and medical treatment that was evidenced with favorable clinical response. Knowledge of this pathology is of great importance to improve the prognosis and quality of life of these patients.

**Keywords:** Stiff Person Syndrome, Muscular rigidity, Antibodies, Benzodiazepines, Immunoglobulin, Peru.

<sup>1</sup> Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú

**Correspondencia/Correspondence:** Stefany Lizet Espinoza Ramón, Departamento de Neurología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.  
Correo-e: stefany.espinoza@unmsm.edu.pe

### Historia del artículo/Article info

Recibido/Received: 18 de noviembre, 2024  
Revisado/Revised: 3 de febrero, 2025  
Aceptado/Accepted: 10 de febrero, 2025  
Publicado/Published online: 12 de marzo, 2025

**Citation/Citación:** Espinoza SL, Canales DL, Burgos MA, Saquisela VV. Espectro del síndrome de persona rígida: serie de casos de un hospital de referencia nacional. Acta Neurol Colomb. 2025;41(1):e1924.  
<https://doi.org/10.22379/anc.v41i1.1924>



## Introducción

El síndrome de persona rígida (SPR) es una enfermedad autoinmune presináptica del sistema nervioso central, poco común, que se caracteriza por una actividad motora que primero es intermitente y luego continúa de manera simultánea de los músculos agonistas y antagonistas (1). Su prevalencia es aproximadamente de 1-2 por cada millón de habitantes, con una mayor afectación de mujeres jóvenes que en rango comparativo con hombres es de 3 a 1 y la presentación promedio es de 30 a 50 años de edad (2).

Este es un trastorno autoinmune de excitabilidad neuronal que se caracteriza inmunológicamente por un alto título de anticuerpos contra la descarboxilasa del ácido glutámico (GAD), enzima responsable para la producción de un neurotransmisor inhibitorio llamado ácido gamma-aminobutírico (GABA), cuyo hallazgo se encuentra presente en el 80% de casos con presentación clínica clásica. Estas señales GABAérgicas inhibitorias se inhiben, lo que permite que las neuronas motoras gamma se activen de manera incontrolable, lo cual se expresa clínicamente como rigidez y espasmos musculares. Aunque estos anticuerpos no son específicos porque también se presentan en un 5% de ataxia cerebelosa, encefalitis límbica, epilepsia del lóbulo temporal y en un 1% en personas sin patología (3).

El SPR afecta primero las piernas y el tronco, progresando algunas veces a brazos y cuello, y raramente afecta la cara o los ojos. Esto genera debilidad y problemas en la deambulación. Los espasmos suelen ser desencadenados por estímulos táctiles menores, ruidos, climas fríos o incluso emociones, y suelen ocurrir durante la vigilia y desaparecer durante el sueño. Es frecuente asociarlos a trastornos psiquiátricos como depresión y ansiedad, retardando aún más su diagnóstico y, por lo tanto, el tratamiento (4).

En América Latina existen pocos reportes de casos, como en Cuba, Argentina, Colombia y Chile. En Perú no se encuentran reportes de caso de esta patología (5-8). En el presente artículo, se presentan tres casos describiendo sus principales características clínicas, respuestas a tratamientos y revisión de la literatura.

## Presentación de los casos

### Caso 1

Paciente mujer de 53 años, deportista, con antecedente de hipertiroidismo, vitíligo y ansiedad. Con tiempo de enfermedad de seis meses con eventos paroxismales de menos de cinco minutos de duración, caracterizados por hipertonía del miembro inferior derecho asociado a movimientos de extensión y rotación interna dolorosa y lumbago. Posteriormente, se vuelven más prolongados 5-10 minutos y se extienden al miembro inferior derecho.

Al examen, está despierta, alerta, atenta, con fascies dolorosa y miembros inferiores con hipertonía severa paroxismal, en extensión y rotación interna, la cual se incrementa al estímulo táctil y ruido, su sensibilidad está sin alteraciones, reflejos osteotendinosos normales y no hay evidencia de clonus.

Se plantea el diagnóstico de SPR, por lo que se realiza un amplio análisis. Se solicitan estudios de laboratorio como perfil bioquímico, metabólico, infeccioso, tumorales y autoinmunes, los cuales se encontraron sin alteraciones, el perfil tiroideo reportó TSH de 0,33 pmol/l, T4 libre de 1,01 pmol/l, anti TPO de 346, el Ac antiGAD fue negativo, glucosa en LCR de 67 mg/dl, proteínas totales de 21,2 mg/dl, leucocitos de 20 (cel/mm<sup>3</sup>); diferencial polimorfonuclear del 1% y mononucleares del 99%, y tomografía espiral multicorte corporal sin alteración. La resonancia del encéfalo y la médula espinal evidenció hernias discales dorsales y lumbares sin compromiso medular, la gammagrafía tiroidea mostró un bocio difuso con un discreto incremento de la captación, siendo evaluada por endocrinología, donde indicaron hipertiroidismo crónico que no requiere tratamiento por el momento. No se contó con electromiografía inicial, solo posterior a un año de tratamiento, lo cual es normal.

Seguidamente, se planteó una etiología autoinmune, apoyado en el citoquímico de aspecto inflamatorio y la ausencia de neoplasia oculta, por lo que se decidió comenzar con seis ciclos de inmunoglobulina. En el seguimiento clínico, se evidenció una mejoría lenta progresiva, como una disminución de los episodios de hipertonía, sin embargo, después de cinco ciclos, la paciente ingresó a emergencias por presentar rigi-

dez en el miembro inferior derecho y luego de forma generalizada, asociándose a disfonía y disnea, lo cual se repitió en varias oportunidades. Al ingreso, presentó disnea severa y tos productiva, siendo evaluada por la unidad de cuidados intensivos (UCI), donde se mantuvo en ventilación mecánica y fue manejada por un proceso infeccioso respiratorio; debido al tiempo prolongado, se colocó traqueostomía, presentó episodios de rigidez paroxismales, completó su último ciclo de inmunoglobulina en la UCI y al retiro de sedantes se observó que la paciente se encontraba en sopor, con persistencia de episodios de rigidez, por lo que decidieron iniciar cinco sesiones de plasmaféresis, sin mejoría clínica.

Se evidenciaron episodios de crisis tónico-clónicas, los cuales llegaron a ser generalizados, por lo que la paciente volvió a entrar en sedación, estos episodios aparecieron en el contexto de cuadro febril por infección respiratoria persistente. No se autorizó rituximab por el comité farmacológico, la paciente progresó con lenta mejoría, se logró el destete de la ventilación mecánica y completó el tratamiento antibiótico de amplio espectro, y luego de una estancia prolongada, salió de la UCI.

La paciente ingresó a neurología, donde evidenciaron movimientos clónicos generalizados, se contó con electroencefalograma sin evidencia de actividad epileptiforme y, en ese contexto, debido a la persistencia de movimientos paroxismales asociado a la falla ventilatoria, se planteó la posibilidad de encefalomiелitis progresiva con rigidez y mioclonías o estado epiléptico asociado. Posterior a ello, la paciente recibió ocho ciclos de inmunoglobulina con mejoría progresiva. Al completar el último ciclo, la paciente comenzó corticoterapia, que fue adecuadamente tolerada. El tratamiento se complementó con benzodiazepinas y anticrisis epiléptica. Actualmente, la paciente cuenta con mejoría clínica, logrando la remisión de eventos paroxismales, mejorando la deambulación y realizando actividades de forma independiente.

## Caso 2

Paciente mujer de 33 años, con antecedentes patológicos de ansiedad. Tiempo de enfermedad de aproximadamente dos años, caracterizado por dolor lumbar crónico, espasmos en miembros inferiores que se exacerban con los movimientos activos, limitando la deambulación por el dolor y el temor a las

caídas. Progresivamente se agregó rigidez abdominal al cambio de temperatura y a la risa.

Al examen físico se encontró despierta, alerta, atenta, habla fluida, movimientos oculares conservados, leve ptosis palpebral izquierda, fuerza muscular en el miembro superior izquierdo de 3/5, del miembro superior derecho de 3/5, del miembro inferior izquierdo de 4/5 y del miembro inferior derecho de 4/5, presentó también rigidez en ambos miembros inferiores con predominio del miembro inferior izquierdo, reflejos miotáticos en miembros inferiores aumentados, clonus, reflejo cutáneo plantar indifferente, coordinación adecuada, limitación a la marcha, caminata de 10 metros en 22 segundos, caminata 3 metros y tomar asiento de 26 segundos.

Se planteó el diagnóstico de SPR, por lo que se solicitó realizar varios estudios, los exámenes de laboratorio como el bioquímico, el metabólico, el perfil hepático normal, el tumoral y el autoinmune resultaron sin alteración, sí presentó antiGAD positivo en líquido cefalorraquídeo y la tomografía espiral multicorte corporal con contraste estuvo sin alteraciones.

Ante la confirmación diagnóstica, se inició tratamiento con valproato, benzodiazepinas, baclofeno y gabapentina con respuesta parcial, posteriormente, la paciente quedó embarazada, por lo que se bajó la dosis de los medicamentos gabapentina y baclofeno, se suspendió el valproato, se brindaron tres ciclos de inmunoglobulina y, debido a la mejoría clínica, se decidió iniciar corticoterapia vía oral con buena respuesta, por lo que se retiró gradualmente. En la actualidad, la paciente continúa el tratamiento con baclofeno, gabapentina y benzodiazepinas sin presentar déficit motor y sin limitación a la deambulación.

## Caso 3

Paciente mujer de 62 años, abogada, con antecedente de síndrome ansioso depresivo. Con tiempo de enfermedad de cuatro años, comenzó con caídas, tropezando con los pies y golpeándose en varias oportunidades, luego, se agregó dificultad para caminar, se percibió lateralización del cuerpo y, posteriormente, rigidez en miembros superiores e inferiores, que se intensificaron cuando tuvo algún evento estresante y cuando hubo algún estímulo doloroso del cuerpo, por lo que empezó a usar silla de ruedas.

Al examen del ingreso se encontró despierta, alerta, atenta, con movimientos oculares conservados,

paraparesia espástica y se evidenciaron paroxismos de posturas tónicas en miembros inferiores y luego clónicos, generalizados y de segundos de duración, desencadenados por estimulación táctil y dolorosos, hiperreflexia global y atrofia de cuatro extremidades.

Se planteó SPR, por lo que se realizaron exámenes de perfil bioquímico, metabólico, infeccioso, tumoral y dentro de los autoinmunes tuvo una ANA de 1/2.560, un patrón nuclear moteado, además de un patrón citoplasmático moteado, antiB2 glicoproteína positiva, ANCA, AL y ACA negativos, y complemento normal. Además, antiGAD de 1,9 indeterminado, tomografía corporal con contraste sin evidencia de lesión tumoral, resonancia magnética nuclear (RMN) de columna total sin alteraciones, EEG normal y en la electromiografía hubo una activación espontánea de unidades motoras al estímulo táctil en todos los músculos estudiados en las extremidades.

Ante el diagnóstico de SPR, se brindaron pulsos de corticoides e inmunoglobulina por cinco días, se evidenció una leve mejoría clínica, los episodios paroxismales fueron de moderada intensidad, empezó a deambular con apoyo y se decidió comenzar corticoterapia y azatioprina como terapia de mantenimiento. Actualmente, la paciente sigue en seguimiento médico.

## Discusión

El SPR es una entidad poco frecuente, dentro de esta serie de casos se presentaron tres mujeres, con edad promedio de 50 años, las tres tuvieron antecedente de síndrome ansioso depresivo, donde la asociación con trastornos ansiosos depresivos ha sido descrita ampliamente. El SPR es frecuentemente asociado a otros trastornos autoinmunes, como la diabetes mellitus tipo 1 (DM1), la tiroiditis y la anemia perniciosa. Solo una paciente tuvo la asociación con hipertiroidismo y vitiligo, y en general hubo un promedio de tiempo de enfermedad de 2 años (9).

El SPR tiene una etiología autoinmune con anticuerpos antiGAD positivo, donde cerca del 35% de los casos pueden estar asociados a DM1, el 5–10% a vitiligo, anemia perniciosa o patologías tiroideas, el 5% puede estar asociado a paraneoplásicos con otros anticuerpos como antianfifisina y antigefirina, los cuales se pueden expresar en síndromes paraneoplásicos asociados con tumores de mama, ovario, carcinoma pulmonar microcítico, carcinoma tiroideo y linfomas, entre otros. El 19% no tiene evidencia de cáncer o autoinmunidad y son considerados como

criptogénicos. Solo hubo dos pacientes que realizaron su medición, donde uno fue positivo y el otro indeterminado. En estos pacientes no se encontraron tumores primarios (10–13).

Clínicamente, hay un inicio subagudo caracterizado por rigidez a nivel de musculatura axial y en extremidades proximales, debido a la contracción muscular continua de músculos agonistas y antagonistas, este síntoma puede ser el causante de hiperlordosis lumbar, además, la marcha tiende a ser lenta, con aumento de la base de sustentación para mejorar el equilibrio, por otro lado, otro síntoma característico son los espasmos, los cuales son repentinos y precipitados por ruidos inesperados y estímulos tanto visuales como táctiles. Las tres pacientes reportadas presentaron espasmos dolorosos en miembros inferiores (11–12).

Dentro del espectro de esta entidad, se han descrito variantes focales y el síndrome de encefalomiелitis progresiva con rigidez y mioclonías (PERM, según sus siglas en inglés) (13), el cual se asocia a anticuerpos antirreceptores de glicina. El paciente #1 tuvo una evolución desfavorable durante su estancia hospitalaria, que le llevó a UCI, lo que hizo plantear esta posibilidad debido a los movimientos descritos durante la estancia en UCI, aunque también se valoró que fuera una complicación severa respiratoria o un estado espástico de los músculos respiratorios o inclusive, una encefalopatía hipóxico isquémica. No se realizaron los anticuerpos antiglicina, pero la buena respuesta a la terapia y la ausencia de neoplasia asociada alejó el diagnóstico del PERM.

El diagnóstico de esta entidad fue eminentemente clínico, siendo así, se siguieron los criterios establecidos por Dalakas (14):

1. Rigidez de extremidades y musculatura axial (predominante a nivel paraespinal, abdominal y toracolumbar).
2. Espasmos episódicos con las características antes mencionadas.
3. Dentro de los estudios de neurofisiología, la evidencia de la contracción continua es de musculatura agonista y antagonista.
4. Los anticuerpos positivos contra la descarboxilasa del ácido glutámico (GAD65) deben ser  $\geq 20$  nmol/l por ensayo de radioinmunoprecipitación o 10 000 IU/ml por ELISA.
5. Excluir otras causas.

Dentro de los pacientes presentados, se tuvieron dos confirmados y uno probable.

El tratamiento a nivel farmacológico estuvo indicado como primera línea con agentes potenciadores del GABA, como con benzodiazepinas (como diazepam y clonazepam) y antiespasmódicos, los cuales ofrecieron una mejoría transitoria. Tan pronto se dejó de evidenciar mejoría, se inició con la inmunoterapia, donde está la inmunoglobulina endovenosa por 3–6 meses, luego de ello se valoró usar terapia de mantenimiento o no. El uso de inmunoglobulina ha demostrado un beneficio sostenido en estudios recientes. Las tres pacientes presentaron estos tratamientos.

También es posible usar recambio plasmático en pacientes con respuesta subterapéutica o en crisis aguda. En este reporte, solo se tuvo a una paciente que usó esta terapéutica durante su estadía en la UCI. El uso de rituximab aún no tiene resultados definitivos, por ello no fue aceptado por el comité farmacológico. Si bien la corticoterapia tiene un beneficio limitado, en las pacientes se observó una adecuada respuesta en el tratamiento a largo plazo (15–17).

## Conclusiones

Se reportaron los casos de tres pacientes con SPR, una entidad poco frecuente, pero con una presentación clínica típica, cuyo reconocimiento dio una alta sospecha diagnóstica, lo cual conllevó al descarte de procesos inmunológicos, paraneoplásicos, así como mimetizadores. Las pacientes presentaron una buena respuesta a la inmunoterapia y tratamiento sintomático de forma sostenida.

**Contribución de los autores.** Stefany Lizet Espinoza: conceptualización, análisis formal, investigación, escritura (borrador original), escritura (revisión del borrador y revisión/corrección); Diego Leomar Canales: conceptualización, investigación, metodología, escritura (borrador original), escritura (revisión del borrador y revisión/corrección); Víctor Vladimir Saquisela: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología, escritura (borrador original); María Alexandra Burgos: conceptualización, análisis formal, investigación, escritura (borrador original).

**Implicaciones éticas.** Los autores declaran que el presente manuscrito no tiene repercusiones éticas por considerar.

**Financiación.** Los autores declaran que no recibieron financiación para la elaboración o publicación de este artículo.

**Conflictos de interés.** Los autores declaran que no tienen conflictos de interés relacionados con la publicación de este artículo.

**Uso de inteligencia artificial (IA).** Los autores declaran que no usaron inteligencia artificial en la elaboración o escritura del presente caso.

**Declaración de datos.** Los autores declaran que no existen datos disponibles publicados previamente en acceso abierto o en repositorios. Para cualquier consulta o solicitud relacionada con este caso se debe contactar a la autora de correspondencia.

## Referencias

1. Newsome SD, Johnson T. Stiff person syndrome spectrum disorders; more than meets the eye. *J Neuroimmunol.* 2022;369:577915. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jneuroim.2022.577915>
2. Dalakas MC. Stiff-person syndrome and GAD antibody-spectrum disorders: GABAergic neuronal excitability, immunopathogenesis and update on antibody therapies. *Neurotherapeutics.* 2022;19(3):832–47. <http://dx.doi.org/10.1007/s13311-022-01188-w>
3. Dalakas MC. Therapies in stiff-person syndrome: advances and future prospects based on disease pathophysiology. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2023;10(3):e200109. <http://dx.doi.org/10.1212/NXI.000000000200109>
4. Vlad B, Wang Y, Newsome SD, Balint B. Stiff person spectrum disorders—an update and outlook on clinical, pathophysiological and treatment perspectives. *Biomedicines.* 2023;11(9):2500. <http://dx.doi.org/10.3390/biomedicines11092500>
5. González Trujillo F, Parra Cortés K, Barrios Arrazola G, Zapata Jaramillo JG. Síndrome de persona rígida, presentación de un caso clínico y actualidad en el tratamiento. *Rev Colomb Reumatol.* 2020;27(2):130–4. <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0121812319300441>
6. Guajardo G, Cea G. Síndrome de persona rígida confundido por trastorno conversivo: un error común. Caso clínico. *Rev Méd Chile.* 2019;147(6):799–802. <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872019000600799>

7. Cardentey-Sánchez R, Pimienta-Medina M, García-Llano M, Cruz-Menor E, Mesa-Tejido JL. Síndrome de la persona rígida: a propósito de un caso. *Rev Ciencias Médicas*. 2021;25(6):e5218.
8. Serra Valdés MA, Milán Ginjaune E, García Viera M, Laurencio Espinosa JC, Carnesolta Suárez L, Valdés Fuster JL. El síndrome del hombre rígido o síndrome de la persona rígida. Presentación de un caso. *Rev Haban Cienc Méd*. 2014;13(5):719-27.
9. Baizabal-Carvalho JF, Jankovic J. Síndrome de la persona rígida: perspectivas sobre un trastorno autoinmunitario complejo. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(8):840-8. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2014-309201>
10. Tsiortou P, Alexopoulos H, Dalakas MC. GAD antibody-spectrum disorders: progress in clinical phenotypes, immunopathogenesis and therapeutic interventions. *Ther Adv Neurol Disord*. 2021;14:17562864211003486. <http://dx.doi.org/10.1177/17562864211003486>
11. Yadav R, Abrol N, Terebelo S. One in a million: a case report of stiff person syndrome. *Case Rep Rheumatol*. 2022;2022:7741545. <http://dx.doi.org/10.1155/2022/7741545>
12. Nakanishi T, Kenzaka T. Síndrome de la persona rígida con rabdomiólisis. *BMJ Case Rep*. 2021;14(12):e246147. <https://doi.org/10.1136/bcr-2021-246147>
13. Bose S, Jacob S. Stiff-person syndrome. *Pract Neurol*. 2025;25:6-17. <http://dx.doi.org/10.1136/pn-2023-003974>
14. Dalakas MC. Stiff Person Syndrome and GAD Antibody-Spectrum Disorders. *Continuum*. 2024;30(4):1110-35. <http://dx.doi.org/10.1212/CON.0000000000001457>
15. Dalakas MC. Stiff-person syndrome and related disorders – diagnosis, mechanisms and therapies. *Nat Rev Neurol*. 2024;20(10):587-601. <http://dx.doi.org/10.1038/s41582-024-01012-3>
16. Bose S, Thompson JP, Sadalage G, Karim A, Jacob S. Quantitative Assessment of Response to Long-Term Treatment with Intravenous Immunoglobulin in Patients with Stiff Person Syndrome. *Mov Disord Clin Pract*. 2021;8(6):868-74. <http://dx.doi.org/10.1002/mdc3.13261>
17. Yi J, Dalakas MC. Long-term Effectiveness of IVIg Maintenance Therapy in 36 Patients With GAD Antibody-Positive Stiff-Person Syndrome. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2022;9(5). <http://dx.doi.org/10.1212/NXI.0000000000200011>