



Informe de caso

Paciente con lupus eritematoso sistémico con polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda con evolución a encefalopatía y estatus epiléptico: a propósito de un caso



Isabel de la Cámara Fernández*, Elena Rabadán Rubio y Alexia de Juanes Montmeterme

Servicio de Reumatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 5 de noviembre de 2017

Aceptado el 1 de abril de 2018

On-line el 18 de junio de 2018

Palabras clave:

Lupus eritematoso sistémico
Polirradiculoneuropatía
inflamatoria desmielinizante
Estatus epiléptico

R E S U M E N

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria sistémica de carácter autoinmune que puede afectar a cualquier órgano y entre ellos el sistema nervioso. Presentamos el caso de una paciente con LES que presenta un cuadro de tetraparesia flácida y diplegia facial que sugirió polineuropatía inflamatoria desmielinizante. Este síndrome está descrito en pacientes con LES, sin embargo, en este caso presentó una evolución poco frecuente, sin respuesta a tratamiento inmunosupresor y desarrollo de estatus epiléptico.

© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Todos los derechos reservados.

A patient with systemic lupus erythematosus with acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with progression to encephalopathy and status epilepticus: A case report

A B S T R A C T

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a systemic inflammatory and autoimmune disease which can affect any organ, including the nervous system. We report a case of a woman with SLE with flaccid tetraparesis and facial diplegia, which suggest inflammatory demyelinating polyneuropathy. This syndrome has been described in patients with lupus, however

Keywords:

Systemic lupus erythematosus
Inflammatory demyelinating
polyradiculoneuropathy
Status epilepticus

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: i.delacamarafdez@gmail.com (I. de la Cámara Fernández).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.04.001>

0121-8123/© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

in this case the patient had an unusual evolution, with no response to immunosuppressive treatment and progression to status epilepticus.

© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria multisistémica que puede afectar a cualquier órgano, entre ellos el sistema nervioso. Hay descritas 19 formas de presentación del neurolupus según criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR, por sus siglas en inglés), y entre ellos se encuentra la polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda¹.

Presentamos un caso de LES grave que desarrolla un cuadro de polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda con una evolución poco habitual a encefalopatía y estatus epiléptico, con mala respuesta a tratamiento convencional.

Observación clínica

Mujer de 45 años, natural de Colombia, con virus de hepatitis B (VHB) activo en tratamiento, LES diagnosticado a los 15 años con afectación articular, hematológica (trombocitopenia, anemia hemolítica severa con múltiples ingresos en los que precisó politransfusiones, corticoides, inmunoglobulinas, rituximab, esplenectomía), renal (nefritis lúpica tratada con ciclofosfamida hace años, sin disponer de informes), inmunológica (ANA 1/160, anti-DNA, anti-cromatina, anti-Ro60 e hipocomplementemia) y síndrome antifosfolípido secundario (ictus isquémico, trombo intraventricular, en tratamiento con warfarina, a pesar de lo cual a los 45 años presentó un segundo ictus isquémico de mecanismo embólico secundario al trombo intracavitario).

En diciembre de 2016 presentó celulitis nasogeniana derecha abscesificada tratada con antibioterapia y escisión quirúrgica. Dos semanas después acudió a urgencias por visión borrosa en el ojo izquierdo, inestabilidad de la marcha y alteración en el timbre de voz, progresivas. En la exploración destacaba hipofonía, ptosis bilateral con mirada congelada en los planos horizontal y vertical, dismetría izquierda y marcha atáxica, con resto de exploración general, cardiopulmonar y abdominal normales. La analítica no mostró citopenias y los anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles (anti-ENA), anticuerpos anti-DNA y complemento fueron normales. La TAC craneal no mostró alteraciones agudas. Ante la sospecha de síndrome miasténico vs. neurolupus se ingresó e inició tratamiento con metilprednisolona 40 mg/día y piridostigmina 30 mg/12 h.

Sin embargo, el cuadro evolucionó hacia tetraparesia flácida y diplegía facial, lo que hizo sospechar de un síndrome de Miller-Fisher (MFS) y se añadieron al tratamiento inmunoglobulinas 2 g/kg divididos en 5 días. Se realizó punción lumbar con citobioquímica normal, cultivos y anticuerpos anti-gangliósido (anti-GQ1b) negativos y RMN cerebral con

hiperintensidad en corteza del hemisferio derecho, inespecífica. La paciente presentó mala evolución con disfagia e insuficiencia respiratoria aguda, precisando ingreso en unidad de cuidados intensivos (UCI) con intubación endotraqueal. Se realizaron 5 sesiones de plasmaféresis, también sin respuesta, incluso desarrolló estatus epiléptico no convulsivo, sin respuesta a hipnóticos y antiepilépticos. Se repitió nueva punción lumbar y RMN sin cambios. El electromiograma (EMG) mostró signos de polineuropatía sensitivomotora axonal y desmielinizante, por lo que se decidió tratamiento con 3 bolos de metilprednisolona 1 g, sin respuesta. Ante la persistencia del estatus epiléptico refractario durante más de 10 días y el mal pronóstico, se decidió limitación del esfuerzo terapéutico, falleciendo la paciente finalmente. No se realizó necropsia.

Discusión

La afectación neurológica del LES puede tener 19 formas de presentación según criterios del ACR¹.

Hasta un 10-80% de los pacientes con LES pueden presentar manifestaciones neuropsiquiátricas^{2,3}. La afectación puede ser primaria (por afectación neuropsiquiátrica por el lupus³) o secundaria (por complicaciones de la enfermedad o los tratamientos).

Una de las manifestaciones neurológicas del LES es la polineuropatía inflamatoria desmielinizante. La sospecha diagnóstica inicial en esta paciente fue síndrome de Miller Fisher (MSF, por sus siglas en inglés), la variante más frecuente del síndrome de Guillain-Barré (GBS), que se presenta típicamente con oftalmoplejía, ataxia y arreflexia, y un 25% de los pacientes desarrollan debilidad en extremidades. En un 85-90% de los casos los anti-GQ1b son positivos y se asocian a afectación de nervios y musculatura oculomotora⁴. El EMG suele mostrar reducción/ausencia de respuestas sensitivas con enlentecimiento de su velocidad de conducción⁵. En la mayoría de los casos revisados aparece asociada a otras manifestaciones de LES⁶⁻¹¹, con datos analíticos de actividad lúpica y con mejoría significativa o remisión en la mayoría de casos tras instauración de medicación inmunosupresora (corticoides a dosis altas, hidroxiclороquina, inmunoglobulinas intravenosas^{6,7,9-13}, plasmaféresis^{7,10,11} o ciclofosfamida intravenosa^{6,8-11}). A pesar de la ausencia de respuesta al tratamiento y de la negatividad de anti-GQ1b, se sospechó este diagnóstico con base en la debilidad progresiva rápida y simétrica, arreflexia, con afectación de pares oculomotores y diplegía facial y EMG compatible.

Ante la ausencia de respuesta y la aparición de un estatus epiléptico refractario se plantearon otros diagnósticos: encefalitis de Bickerstaff (presenta los hallazgos de MFS con encefalopatía e hiperreflexia, pero suele presentar anti-GQ1b positivos y puede responder a inmunoglobulinas y

plasmaféresis¹⁴) o encefalitis autoinmunes o paraneoplásicas (es más habitual que comiencen con estatus refractario, pero suelen ser de inicio subagudo, con convulsiones o síntomas psiquiátricos, pleocitosis en líquido cefalorraquídeo, alteraciones en RMN y EEG con actividad epiléptica o enlentecimiento¹⁵).

Otras opciones menos probables que se plantearon fueron: encefalomielitis flácida infecciosa (poco probable en ausencia de datos de infección), encefalopatía de Wernicke (poco probable, pues presentan nistagmo y la paciente recibió tratamiento con tiamina sin respuesta) o miastenia gravis (el EMG no era compatible y no respondió a piridostigmina).

El diagnóstico final aceptado fue la encefalitis de Bickerstaff, dada la clínica de la paciente y pruebas complementarias, siendo la segunda posibilidad diagnóstica las encefalopatías autoinmunes. Sin embargo, este caso presenta la limitación de que no se pudo llegar al diagnóstico definitivo porque la paciente falleció y no se realizó necropsia.

Conclusión

Presentamos un caso poco frecuente de LES grave con afectación neurológica severa y rápidamente progresiva hacia encefalopatía y estatus epiléptico, refractario a tratamiento convencional.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. ACR., ad hoc Committee on Neuropsychiatric Lupus Nomenclature. The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum.* 1999;42:599-608.
2. Sibley JT, Olszynski WP, Decoteau WE, Sundaram MB. The incidence and prognosis of central nervous system disease in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol.* 1992;19:47-52.
3. Wong KL, Woo EK, Yu YL, Wong RW. Neurological manifestations of systemic lupus erythematosus: A prospective study. *Q J Med.* 1991;81:857-70.
4. Chiba A, Kusunoki S, Obata H, Machinami R, Kanazawa I. Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: Clinical and immunohistochemical studies. *Neurology.* 1993;43:1911-7.
5. Phillips MS, Stewart S, Anderson JR. Neuropathological findings in Miller Fisher syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1984;47:492-5.
6. Su X, Qiao X, Li J, Gao L, Wang C, Wang L. Papulonodular mucinosis Guillain-Barré syndrome and nephrotic syndrome in a patient with systemic lupus erythematosus: A case report. *BMC Nephrol.* 2017;18:43.
7. Nadri Q, Althaf MM. Guillain-Barre syndrome as the initial presentation of systemic lupus erythematosus—Case report and review of literature. *Ann Saudi Med.* 2015;35:263-5.
8. Srivastava A, Kundu BJ, Singh DK. Concomitant Guillain Barre Syndrome and Transverse Myelitis as Initial Neuropsychiatric Manifestation in a Case of Lupus: A Diagnostic Quandary. *Case Rep Rheumatol.* 2016;2016:5827860.
9. Ali N, Rampure R, Malik F, Jafri SI, Amberker D. Guillain-Barré syndrome occurring synchronously with systemic lupus erythematosus as initial manifestation treated successfully with low-dose cyclophosphamide. *J Community Hosp Intern Med Perspect.* 2016;6:30689.
10. Li X, Wang Y. Systemic Lupus Erythematosus With Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy: A Case Report and Review of the Literature. *J Clin Med Res.* 2016;8:555-9.
11. Chaudhuri KR, Taylor IK, Niven RM, Abbott RJ. A case of systemic lupus erythematosus presenting as Guillain-Barré syndrome. *Br J Rheumatol.* 1989;28:440-2.
12. Fazio RM, Chen I, Somal N. Guillain-Barré syndrome as first presentation of systemic lupus erythematosus: A rare manifestation complicated by IVIg-induced splenic infarct. *BMJ Case Rep.* 2015;25, 2015.
13. Patil AD, Karnik ND, Nadkar MY, Gupta VA, Muralidhara K, Passidhi S. Guillain Barré Syndrome Systemic Lupus Erythematosus and Acute Intermittent Porphyria - A Deadly Trio. *J Assoc Physicians India.* 2015;63:60-3.
14. Winer JB. Bickerstaff's encephalitis and the Miller Fisher syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001;71:433-5.
15. Graus F, Titulaer MJ, Balu R, Benseler S, Bien CG, Cellucci T, et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *Lancet Neurol.* 2016;15:391-404.