

Meningitis autoinmune simulando una meningitis bacteriana

Sr. Editor: El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune que afecta preferentemente a los tejidos exocritos, produciendo de modo característico sequedad ocular y oral secundaria a la infiltración de estas glándulas por linfocitos y células plasmáticas. Dicha infiltración forma parte de un proceso sistémico autoinmune que también puede afectar a otros órganos como el sistema nervioso central (SNC). La presencia de una meningitis o meningoencefalitis aséptica es una rara complicación. Puede resultar muy difícil establecer el diagnóstico diferencial con una meningitis bacteriana. Se presenta un paciente con esta disyuntiva.

Se trataba de una mujer de 29 años que acudió a urgencias por un cuadro de una semana de evolución y curso progresivo de cefalea hemicraneal derecha, opresiva, constante, mialgias, artralgiás, malestar general y fiebre de 38 °C. Fue diagnosticado por su médico de familia de faringitis aguda que fue tratada con amoxicilina y naproxeno. Consultó 2 días después por aumento de la fiebre, náuseas, vómitos y persistencia de la fiebre.

El único antecedente de interés era el diagnóstico de síndrome de Sjögren primario a los 19 años por un cuadro de xerostomía, leucopenia, anemia, anticuerpos antinucleares (AAN), anti-Ro y factor reumatoide (FR) positivos, hipergammaglobulinemia y una biopsia de glándulas salivales que mostró infiltración crónica. Desde entonces había sufrido dos episodios de inflamación articular, el último hacía un año, para cuyo tratamiento se administró un ciclo de esteroides orales.

La exploración física mostró fiebre, postración, rigidez de nuca y signos meníngeos. Las pruebas complementarias (analítica y tomografía computarizada [TC] craneal) fueron normales y la primera punción lumbar (tabla 1) mostró una leve pleocitosis de predominio polimorfonuclear con glucosa y proteínas normales, por lo que se inició tratamiento con ceftriaxona (2 g/12 h) y naproxeno (500 mg/ 12 h).

A las 48 h, ante la ausencia de mejoría, se repitió la punción lumbar con deterioro licuoral (pleocitosis mononuclear con hiperproteinorraquia y leve hipogluorraquia y se añadió ampicilina (2 g/4 h) y vancomicina (500 mg/ 6 h). Al quinto día, sin modificación de su situación clínica con excelente nivel de conciencia y buena tolerancia, se realizó una tercera punción que mostró empeoramiento con pleocitosis polimorfonuclear con hiperproteinorraquia e hipogluorraquia, por lo que se planteó tratamiento antituberculoso y se inició tratamiento con prednisona (15 mg/24 h) con desaparición de la fiebre y el síndrome meníngeo en horas. Todos los estudios serológicos y cultivos fueron negativos y no se halló síntesis intratecal de IgG. Se completó el tratamiento antibiótico 14 días, y se dio el alta asintomática, tras una punción lumbar de control, con el diagnóstico de meningitis autoinmune en relación con un síndrome de Sjögren y tratamiento esteroideo durante 3 meses.

Esta paciente presentaba antecedentes personales de síndrome de Sjögren primario, pues cumplía los criterios de inclusión más comúnmente aceptados¹, y acudía por un cuadro subagudo de fiebre y síndrome meníngeo con signos de hipertensión intracraneal causado por una meningitis. En urgencias fue inicialmente interpretada (de modo erróneo) como una meningitis bacteriana parcialmente tratada sin poder descartar una meningitis viral, pero la evolución atípica y una respuesta espectacular a una dosis baja de esteroides apoyan el diagnóstico final de meningitis aséptica asociada a síndrome de Sjögren primario.

Como causas de un síndrome meníngeo en pacientes con esta enfermedad de base, se han descrito, al igual que ocurre en el lupus eritematoso sistémico (causa a su vez de síndrome de Sjögren secundario): meningitis bacterianas debidas a la inmunosupresión relativa de estos pacientes² y meningitis asépticas por el consumo de antiinflamatorios no esteroides (AINE), azatioprina o trimetoprim³, y, de modo hipotético, la infiltración meníngea por un linfoma no hodgkiniano de células B, cuya

incidencia está aumentada en el síndrome de Sjögren⁴. Las dos primeras pueden ser clínica y licuoralmente indiferenciables de la meningitis aséptica autoinmune. Aunque puede haber afectación neurológica hasta en el 20% de los pacientes con síndrome de Sjögren primario⁵, ésta es una complicación neurológica excepcional. Suele ser una meningoencefalitis aguda linfocitaria, focal o recidivante, sin consumo de glucosa, con incremento de la síntesis de IgG, producción de bandas oligoclonales y excelente respuesta a corticoides a dosis elevadas⁶. Sin embargo, se han descrito pacientes de meningoencefalitis con pleocitosis polimorfonuclear e hipogluorraquia⁷, cuadro bien descrito en el lupus eritematoso sistémico. En un caso fue la manifestación inicial de la enfermedad⁸. En ocasiones se requiere tratamiento con plasmaféresis y/o ciclofosfamida, y hay casos mortales⁹. Se ha propuesto como sustrato neuropatológico de esta complicación una vasculitis del SNC⁵.

Llaman la atención en nuestro paciente varios datos atípicos: la ausencia de síntesis intratecal de IgG, descrito en la mayoría de los pacientes de la literatura médica, aunque no en todos¹⁰, la excelente respuesta a dosis muy bajas de esteroides, menores a las recomendadas para complicaciones neurológicas del síndrome de Sjögren y, por último, los cambios en la composición de la pleocitosis, quizás influenciado por el uso concomitante de AINE.

La meningitis aséptica es una complicación infrecuente del síndrome de Sjögren primario o secundario, que puede estar causada por infección, fármacos o la propia enfermedad. La clínica y las pruebas complementarias pueden ser indistinguibles, y sólo la sospecha y la evolución proporcionar el diagnóstico.

Antonio Martínez-Salio^a,

Marta Penas^a,

Jesús Porta-Etessam^a

y Manuel Lizasoain^b

Servicios de ^aNeurología y ^bMicrobiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

TABLA 1. Resultados de las punciones lumbares

Parámetro	2/12/00	4/12/00	7/12/00	18/12/00
Leucocitos (µl)	55	56	350	40
Polimorfonucleares (%)	70	30	70	5
Linfocitos	30	70	30	95
Proteínas (g/dl)	0,44	0,56	0,86	0,37
Glucosa (mg/dl)	44 (75)	49 (120)	39 (111)	41 (109)
Cultivo	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo

Bibliografía

1. Fox RI, Robinson CA, Cord JG, Kozin F, Howell FV. Sjögren's syndrome. Proposed criteria for classification. *Arthritis Rheum* 1986; 29:577-85.
2. Paton NI. Infections in systemic lupus erythematosus patients. *Ann Acad Med Singapore* 1997;26:694-700.
3. Jolles S, Sewell WA, Leighton C. Drug induced aseptic meningitis: Diagnosis and management. *Drug Saf* 2000;22:215-26.

4. Tzioufos AG. B-cell lymphoproliferation in primary Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 1996;14 (Suppl):S65-70.
5. Peña-Salgado JL, Miró J, Aguayo F, Álvarez C, Berciano J. Síndrome de Sjögren primario con afectación del sistema nervioso. Descripción de 4 casos. *Neurología* 1993;8: 231-4.
6. Alexander EL, Alexander GE. Aseptic meningoencephalitis in primary Sjögren's syndrome. *Neurology* 1983;33:593-8.
7. Alexander EL, Malinow K, Lejeswki JE, Jerdan MS, Provost TT, Alexander GE. Primary Sjögren's syndrome with central nervous system disease mimicking multiple sclerosis. *Ann Intern Med* 1986;104:323-30.
8. Miyachi T, Sukai T, Tokui M, Watanabe C, Nakamura S. Sjögren's syndrome with presenting as aseptic meningoencephaloradiculopathy in an elderly woman. *Nippon Ronen Igakkai Zasshi* 1997;34:415-20.
9. Gerraty RP, McKelvie PA, Byrne E. Aseptic meningoencephalitis in primary Sjögren's syndrome. Response to plasmapheresis and absence of CNS vasculitis at autopsy. *Acta Neurol Scand* 1993;88:309-11.
10. Mauch E, Völk C, Kratzsch G, Krapf H, Kornhuber HH, Laufen H, et al. Neurological and neuropsychiatric dysfunction in primary Sjögren's syndrome. *Acta Neurol Scand* 1994;89: 31-5.