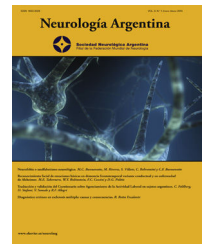




Sociedad Neurológica Argentina
Filiat de la Federaci3n Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Asociaci3n entre s3ndrome nefr3tico y polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda



Alba Velázquez*, María José García, Ana Latorre, Isabel Campello, Consuelo Ríos, Alfredo López y José María Pérez

Servicio de Neurología, Hospital Royo Villanova, Zaragoza, España

INFORMACI3N DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 28 de enero de 2019

Aceptado el 19 de febrero de 2020

On-line el 3 de abril de 2020

Guillain-Barré

Proteinuria

Polirradiculoneuropatía

R E S U M E N

El s3ndrome de Guillain-Barré incluye varios tipos de polirradiculoneuropatía aguda, con s3ntomas sensitivos, motores (o ambos) así como parálisis de nervios craneales o s3ntomas disautonómicos. Pueden deberse a un daño axonal o desmielinizante. Por otro lado, el s3ndrome nefr3tico es la combinaci3n de proteinuria en rango nefr3tico con niveles bajos de albúmina y edema en extremidades. Ambas enfermedades tienen una base autoinmune aunque la relaci3n entre ambas es infrecuente.

© 2020 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Nephrotic syndrome and acute polyradiculoneuropathy

A B S T R A C T

Guillain-Barré syndrome includes several acute polyradiculoneuropathies with sensitive or motor symptoms (or both), cranial nerves palsy or autonomic dysfunction. The mechanism could be axonal or demyelinating damage. Nephrotic syndrome is the combination of nephrotic-range proteinuria with a low serum albumin level and edema. Both diseases are supposed to have an autoimmune etiology although the coexistence of both is infrequent.

© 2020 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Guillain-Barré, Proteinuria

Polirradiculoneuropathy

Introducci3n

El s3ndrome de Guillain-Barré (SGB) incluye un grupo de polirradiculoneuropatías agudas que pueden cursar con afec-

taci3n sensitiva, motora, de pares craneales o disfunci3n auton3mica causada por daño axonal o desmielinizante.

Por otro lado, el s3ndrome nefr3tico (SN) se caracteriza por el aumento de prote3nas en orina y la presencia de edemas y descenso de albúmina.

Ambas enfermedades tienen una base autoinmune aunque la relaci3n entre ambas es poco frecuente.

* Autor para correspondencia.

Correo electr3nico: albavelazquez83@gmail.com (A. Velázquez).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2020.02.002>

1853-0028/© 2020 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 57 años, sin alergias conocidas, con antecedentes médicos de hipertensión arterial, dislipemia y fibrilación auricular paroxística que ingresó en nuestro centro por síndrome coronario con elevación del ST. Fue sometido a coronariografía urgente con colocación de stent en arteria descendente anterior. Durante el ingreso el paciente permaneció estable aunque presentó signos de infección respiratoria sin imagen compatible con neumonía. Se inició tratamiento antibiótico empírico y fue dado de alta con doble tratamiento antiagregante (AAS y clopidogrel 75 mg), acenocumarol 4 mg, amlodipina 5 mg y bisoprolol 2,5 mg.

Dos semanas después acudió a urgencias por parestias en ambos pies, simétricas, que habían progresado con sentido ascendente. Además, debilidad progresiva tanto en miembros inferiores (MMII) como superiores, con limitación de la marcha y dificultad para coger y manipular objetos. Los síntomas se habían iniciado varios días tras el alta hospitalaria, con curso progresivo.

A su llegada a urgencias se encontraba afebril y con signos vitales estables. En la exploración física estaba eupneico, pares craneales sin alteraciones, disminución de sensibilidad táctil superficial en las 4 extremidades, apalestesia en MMII, parestia para la flexión dorsal y extensión de ambos pies con fuerza global 3/5, parestia en cuádriceps con fuerza global 3/5 bilateral, debilidad en interóseos de ambas manos con fuerza global 4/5 y abolición de reflejos osteotendinosos profundos. En ese momento existían dificultades para conseguir sedestación y bipedestación de forma autónoma. La analítica urgente no mostró alteraciones en perfil renal, bioquímica básica ni hemograma.

Ante la sospecha de un SGB se realizó una tomografía computarizada cerebral que resultó normal, se revirtió el efecto de acenocumarol y se practicó una punción lumbar obteniendo un líquido cefalorraquídeo claro, con hiperproteinorraquia (54 mg/dl), normoglucorraquia, un hematíe y 0 leucocitos.

Se solicitó analítica de sangre con estudio de serologías habituales (negativas), determinación de autoanticuerpos y crioglobulinas (negativos), perfil bioquímico (urea 32 mg/dl, creatinina 0,89 mg/dl, albúmina 2,1 g/dl, perfil tiroideo normal, velocidad de sedimentación globular 110 mm/1.^a hora) y determinación de anticuerpos antigangliósidos (antiGM2 +). El electroneurograma realizado tras 15 días del inicio de los síntomas no mostró alteraciones en las velocidades de conducción, el electromiograma fue asimismo normal.

Tras iniciar el tratamiento con inmunoglobulinas humanas a dosis de 0,4 g/kg/día durante 5 días, el paciente presentó clara mejoría en fuerza global, síntomas sensitivos y recuperación de deambulación autónoma. Una semana después de finalizar el tratamiento, aparecieron edemas en MMII hasta rodilla, con fóvea positiva así como disminución de la diuresis.

Se solicitó un sedimento de orina y analítica de sangre que muestra proteinuria 500 mg/dl y cilindros hialino-granulosos, registro de diuresis de 24 h con eliminación de 4588 proteínas mg/24 h, urea 83 mg/dl, creatinina 1,13 mg/dl, filtrado glomerular renal 56 ml/min. Teniendo en cuenta los hallazgos analíticos y clínicos el paciente cumplía criterios de síndrome

nefrótico. Tras ser valorado por nefrología, dado el inicio agudo que sugería base autoinmune se inició tratamiento con metilprednisolona iv a dosis de 1 g/día durante 5 días, con mejoría clínica y normalización de perfil renal. Ante la buena respuesta, se desestimó biopsia renal. Se realizó asimismo una ecografía de abdomen que fue normal. Desde el punto de vista neurológico, al alta la recuperación fue prácticamente completa, con una puntuación de 1 en la escala de discapacidad asociada a SGB.

El paciente fue valorado en sucesivas ocasiones de forma ambulatoria con controles analíticos tanto en sangre como orina dentro de la normalidad. Un estudio de control realizado tres meses después resultó también normal (en ese momento el paciente se encontraba ya asintomático).

Comentarios

El SGB incluye un variado espectro de polirradiculoneuropatías con diversas manifestaciones clínicas que tienen en común un mecanismo inmune en respuesta a un estímulo antigénico (infecciones víricas, bacterianas, inmunizaciones, intervenciones quirúrgicas o neoplasias hematológicas)¹. Aunque existen varios criterios diagnósticos para el SGB, los criterios de Brighton son los que se utilizan con mayor frecuencia. En este caso se establecen 3 grados de certeza en base a la clínica, el líquido cefalorraquídeo y el electroneurograma², en el caso de nuestro paciente existía un nivel de 2 de certeza. La normalidad del estudio neurofisiológico puede aparecer hasta en un 30% de los casos, como ocurrió en nuestro paciente³.

El síndrome nefrótico se diagnostica por la presencia de proteinuria severa, hipoalbuminemia, edemas en extremidades y ocasionalmente hiperlipidemia. Su etiología no es clara aunque se presupone una alteración en la permeabilidad de la membrana glomerular tanto a albúmina como a otras proteínas⁴. Puede estar causado por alteraciones metabólicas como la diabetes mellitus, enfermedades autoinmunes, infecciones víricas o bacterianas, neoplasias primarias, fármacos o tener una base genética. En el caso de su asociación con el SGB se han descrito casos de SN por glomerulonefritis membranosa, glomerulosclerosis focal segmentaria y nefropatía por cambios mínimos⁵. La base fisiopatológica parece recaer en la respuesta inmunológica a un estímulo antigénico común para el SGB y el SN. Además, se han descrito mutaciones en el gen INF2 (que se expresa tanto en las células de Schwan como en los podocitos) en pacientes con neuropatía hereditaria y glomerulopatías, lo que explicaría la asociación de ambas patologías⁶, aunque harían falta más investigaciones al respecto.

Por otro lado, ciertos componentes añadidos como estabilizadores de las IG, tales como sorbitol, sucrosa, sacarosa o exceso de sodio, pueden contribuir en pacientes con comorbilidad renal previa al desarrollo de un fallo renal agudo debido al aumento de osmolaridad⁷. En nuestro caso la respuesta tan favorable al tratamiento corticoideo apoyaría una base autoinmune.

Aunque la asociación de estas dos patologías es ciertamente infrecuente, es importante reconocerlas de forma precoz para poder iniciar el tratamiento correspondiente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, Amato A, Bakshi N, Baxter R, et al., Brighton Collaboration GBS Working Group. Guillain-Barré syndrome and Fisher syndrome: case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. *Vaccine*. 2011;29:599-612.
2. Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, Walgaard C, van Doorn PA, Jacobs BC. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. *Brain*. 2014;137:33-43.
3. Umapathi T, Lim C, Ng BC, Goh EJ, Ohnmar O. A simplified, graded electrodiagnostic criterion for Guillain-Barré syndrome that incorporates sensory nerve conduction studies. *Sci. Rep.* 2019;9:7724.
4. Kodner Ch. Diagnosis and Management of Nephrotic Syndrome in Adults. *Am Fam Physician*. 2016;93:479-85.
5. Quek AM, Soon D, Chan YC, Thamboo TP, Yuki N. Acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with focal segmental glomerulosclerosis. *J Neurol Sci*. 2014;341(1-2):139-43.
6. Boyer O, Nevo F, Plaisier E, Funalot B, Gribouval O, Benoit G, et al. INF2 mutations in Charcot-Marie-Tooth disease with glomerulopathy. *N Engl J Med*. 2011;365:2377-88.
7. Palabrica FR, Kwong S, Padua F. Adverse events of intravenous immunoglobulin infusions: a ten-year retrospective study. *Asia Pac Allergy*. 2013;3:249-56.