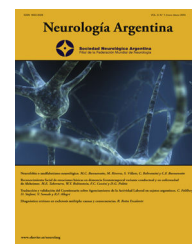




Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Casuística

Plexopatía braquial de inicio temprano como manifestación extraglandular atípica en el síndrome de Sjögren



Julian Andrés Gutiérrez^{a,*}, Armando Dumar Riaño^b y Sergio Ramírez García^b

^a M.D., Residente de neurología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - Hospital Universitario de San José, Bogotá D.C., Colombia

^b M.D., Neurólogo - Neurofisiólogo, Hospital Infantil Universitario de San José, Bogotá D.C., Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de diciembre de 2020

Aceptado el 22 de febrero de 2021

On-line el 8 de abril de 2021

Palabras clave:

Enfermedades autoinmunes

Plexo braquial

Síndrome de Sjögren

R E S U M E N

Introducción: El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo que presenta compromiso del sistema nervioso en el 8-49% de los pacientes.

Caso clínico: Mujer de 78 años que presenta debilidad asimétrica rápidamente progresiva de las extremidades superiores, en quien se documenta una plexopatía braquial bilateral y su estudio etiológico confirma el diagnóstico de síndrome de Sjögren.

Conclusión: Se considera que existe una asociación del compromiso del plexo braquial en pacientes con síndrome de Sjögren, destacando su afectación temprana a lo largo de la evolución de la enfermedad.

© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Early onset brachial plexopathy as an atypical extraglandular manifestation in Sjögren's syndrome

A B S T R A C T

Introduction: Sjögren's syndrome is an autoimmune disease of the connective tissue that presents nervous system manifestations in 8-49% of patients.

Clinical case: A 78-year-old woman with rapidly progressive asymmetric weakness of the upper extremities, in whom a bilateral brachial plexopathy is documented and her etiological study confirms the diagnosis of Sjögren's syndrome.

Keywords:

Autoimmune diseases

Brachial plexus

Sjögren's syndrome

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juliangutierrez8@hotmail.com (J.A. Gutiérrez).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2021.02.001>

1853-0028/© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Conclusion: It is considered that there is an association of brachial plexus involvement in patients with Sjögren's syndrome; highlighting its early involvement throughout the evolution of the disease.

© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Sjögren (SS) es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo que se caracteriza por la afectación de glándulas exocrinas^{1,2}. Los pacientes con este síndrome pueden desarrollar manifestaciones extraglandulares, entre las que se encuentran el compromiso del sistema nervioso, y se ha descrito una prevalencia del 8-49%³. Sin embargo, el compromiso del plexo braquial es raro⁴. Exponemos el caso de un SS que se presenta como una diplejía braquial rápidamente progresiva con una correlación electrofisiológica e imagenológica.

Caso clínico

Mujer de 78 años que presentaba debilidad de extremidad superior derecha de distribución proximal a distal asociada a síntomas sensitivos. Por esta razón, acudió a otro hospital en donde realizaban estudios de neuroconducción que evidenciaron disminución de los potenciales de acción motor compuestos (CMAP) en los nervios axilar y musculocutáneo derechos; el estudio de electromiografía describió hallazgos sugestivos de denervación aguda en músculos inervados por raíces C5-T1 derechas, sin encontrar alteraciones en los potenciales de acción sensitivos compuestos (SNAP); posteriormente fue tratada con pulsos de metilprednisolona durante 3 días sin una claridad diagnóstica y finalmente le dieron egreso para continuar estudio ambulatorio.

Tres meses después del inicio de los síntomas ingresó al servicio de urgencias de nuestra institución por debilidad rápidamente progresiva de las extremidades superiores asociada a una marcada atrofia muscular y dolor urente del miembro superior derecho con una irradiación proximal a distal. Durante el interrogatorio de ingreso la paciente refirió síntomas sicca desde hacía 3 años y al examen físico presentó una fuerza muscular de 0/5 en miembros superiores asociada a una arreflexia en estos segmentos, pero sin alteración de las extremidades inferiores. Se encontraba anestesia para todas las modalidades sensitivas en el miembro superior derecho y una disminución de la sensibilidad táctil y vibratoria en el miembro superior izquierdo.

En el estudio de conducción sensitiva se encontró una ausencia de respuesta en los nervios evaluados en la extremidad superior derecha (fig. 1), sin hallar alteración en los demás nervios explorados en la extremidad superior izquierda. En el estudio de conducción motora se encontró ausencia de respuesta en los nervios evaluados (fig. 2) y disminución en la amplitud en los nervios axilar y musculocutáneo izquierdo, con velocidad de conducción y latencia distal normal. La

Tabla 1 – Panel paraneoplásico/autoinmune

Estudio	Interpretación
Antígeno carcinoembrionario	Negativo
CA 19-9	Negativo
CA 125	Negativo
CA 15-3	Negativo
Alfa-fetoproteína	Negativo
ANA	Positivo
ANA títulos	1:160
ANA patrón	Granular fino
Anti-SSA	Positivo (200 U/ml)
Anti-SSB	Negativo
Anti-SM	Negativo
Anti-RNP	Negativo
C - ANCA / P - ANCA	Negativo

ANA: anticuerpos antinucleares; ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; Anti-SSA: anticuerpos contra el antígeno A relacionado con síndrome de Sjögren; Anti-SSB: anticuerpo contra la proteína LA; Anti-RNP: anticuerpos contra la la ribonucleoproteína nuclear U1; Anti-SM: anticuerpos contra ribonucleoproteínas pequeñas; CA: antígeno carbohidrato.

electromiografía (EMG) con aguja evidenció ausencia de respuesta voluntaria y actividad denervatoria permanente en los músculos dependientes de los miotomas cervicales C5-C8 en las extremidades superiores, sin evidencia de alteración en las extremidades inferiores en los estudios de electrofisiología; hallazgos en relación con disfunción posganglionar de las estructuras que componen el plexo braquial derecho y una disfunción preganglionar axonal por disfunción radicular izquierda.

La resonancia cerebral fue normal. La resonancia de plexo braquial evidenció aumento de la señal en la secuencia STIR en los trayectos posganglionares de ambas raíces C6-C7, troncos bilaterales y de las divisiones supraclaviculares (fig. 3A y B), asociado a un aumento de señal lineal en la secuencia T2/STIR en los cuernos anteriores medulares desde el nivel C4 hasta C7 en relación con cambios postinflamatorios. Se realizó un estudio de tamizaje neoplásico el cual incluyó una valoración ginecológica, tomografía de tórax, evaluación endoscópica del tracto gastrointestinal y marcadores tumorales que fueron negativos. El perfil de autoinmunidad documentó unos anticuerpos antinucleares (ANA) y anticuerpos SSA positivos (tabla 1). Finalmente, se decidió realizar biopsia de glándula salivar menor, confirmando el diagnóstico de SS por la presencia de sialoadenitis crónica leve-moderada con formación de dos agregados linfoides de más de 50 células (fig. 3C y D). Fue tratada con inmunoglobulina humana intravenosa (2 g/kg dividido en 5 días) sin presentar ninguna mejoría del cuadro clínico; al seguimiento institucional la paciente persistía sin

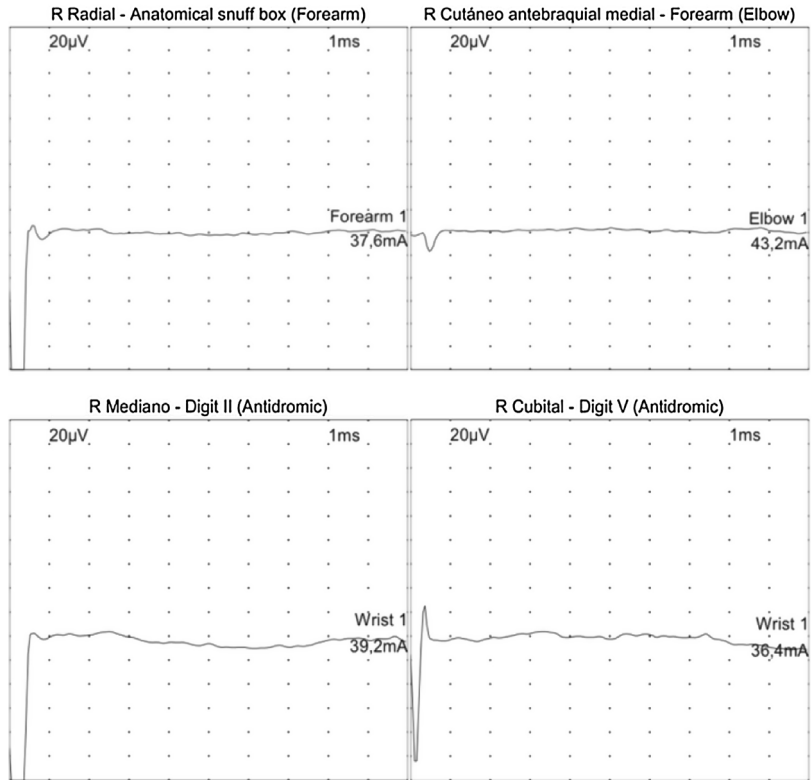


Figura 1 – Neuroconducciones sensitivas con ausencia de respuesta en la extremidad superior derecha.

mejoría, ni progresión del cuadro clínico en otros segmentos corporales a los 12 meses.

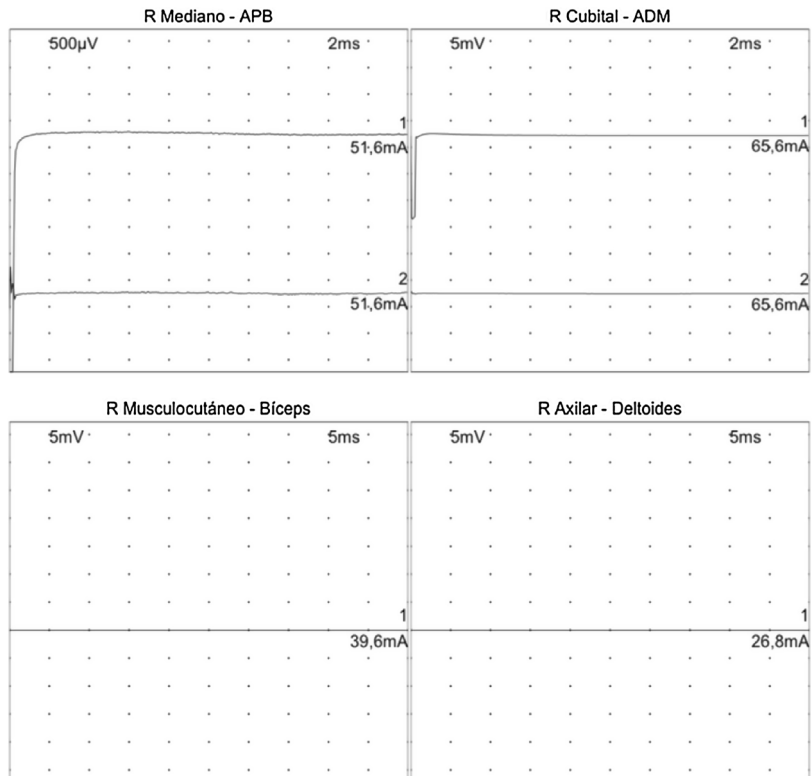


Figura 2 – Neuroconducciones motoras con ausencia de respuesta en la extremidad superior derecha.

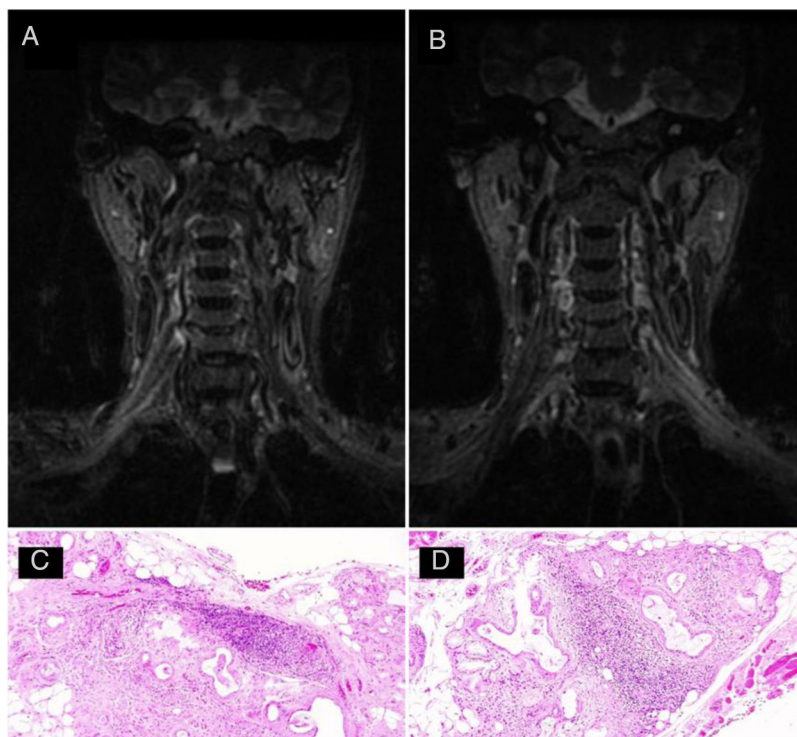


Figura 3 – A y B) Resonancia de plexo braquial en secuencia STIR que evidencia aumento de señal en los trayectos posganglionares de ambas raíces C6-C7, troncos bilaterales y de las divisiones supraclaviculares. C y D) Biopsia de glándula salivar menor con formación de dos agregados linfoides de más de 50 células (tinción hematoxilina-eosina).

Discusión

Se presenta el caso de una mujer de 78 años con una diplejía braquial progresiva en un periodo de 6 meses con preservación de fuerza muscular cervical, facial y de miembros inferiores, en relación con un síndrome de hombre en barril⁵. Es importante resaltar que nuestra paciente tuvo un curso rápidamente progresivo pero no súbito, es por esta razón que el trauma, los eventos vasculares en territorios cerebrales limítrofes y el infarto espinal anterior fueron descartados por su interrogatorio, examen físico inicial y ausencia de lesiones en los estudios de resonancia magnética⁶⁻⁸. Dentro de los diagnósticos diferenciales de este síndrome se encuentra el fenotipo de «miembro flotante» de la esclerosis lateral amiotrófica⁹ (ELA), pero es descartado por cursar con una presentación rápidamente progresiva y de inicio asimétrico, asociado a cambios sensitivos objetivos de las extremidades superiores y estudios de conducción sensitiva con ausencia de respuesta en los nervios evaluados. Por último, se debe tener en cuenta, en la valoración de estos pacientes, la neuropatía motora multifocal; esta última fue descartada en nuestra paciente debido a la presencia de síntomas sensitivos objetivos asociados a la ausencia de bloqueos en la conducción en los estudios neurofisiológicos que son necesarios para el diagnóstico de esta patología¹⁰.

La mayoría de estudios reportan una prevalencia del 20% en relación con las manifestaciones neurológicas en el SS, siendo más frecuente el compromiso del sistema nervioso

periférico¹¹. Es importante tener en cuenta que el SS de presentación tardía (mayores de 65 años) tiene una prevalencia del 20% y se encuentra un retraso en su diagnóstico secundario a la presunción de que los síntomas sicca están relacionados con la edad o como efectos adversos de medicamentos^{12,13}. Actualmente, en la literatura son pocos los casos publicados de compromiso del plexo braquial como manifestación extraglandular del SS^{4,14,15}. Se desconoce el mecanismo fisiopatológico, pero se propone un probable daño irreversible de las astas anteriores y del ganglio de la raíz dorsal secundaria a una infiltración de células T CD8+¹⁴. Este compromiso de las astas anteriores de la médula espinal es descrito en el caso publicado por Tominaga et al.¹⁴ y evidenciado en nuestra paciente, quien posteriormente progresa a un compromiso posganglionar. Es interesante resaltar que tanto en la literatura como en el caso expuesto, estos pacientes tienden a tener un comportamiento refractario a las inmunoterapias (corticoesteroides, plasmaféresis, inmunoglobulina humana)^{14,15}.

Conclusión

Se considera que existe una asociación del compromiso del plexo braquial en pacientes con SS, destacando su afectación temprana a lo largo de la evolución de la enfermedad. Finalmente, se resalta su importancia como diagnóstico diferencial y se sugiere que los pacientes con plexopatía braquial bilateral deben tener un estudio de autoinmunidad, especialmente cuando se reportan síntomas sicca.

Conflicto de intereses

Ninguno de los autores recibió alguna remuneración o ayuda financiera para desarrollar el trabajo. No existe ningún conflicto de intereses por parte de alguno de los autores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mariette X, Criswell L. Primary Sjögren's syndrome. *N Engl J Med*. 2018;378:931-9.
2. Perzyńska-Mazan J, Maślińska M, Gasik R. Neurological manifestations of primary Sjögren's syndrome. *Reumatologia*. 2018;56:99-105.
3. Margaretten M. Neurologic manifestations of primary Sjögren syndrome. *Rheum Dis Clin North Am*. 2017;43:519-29.
4. Takakura Y, Murai H, Furuya H, Ochi H, Kira J. A case of brachial amyotrophic diplegia accompanied with Sjögren's syndrome presenting good response to immunotherapies in the early course of the disease. *Rinsho Shinkeigaku*. 2005;45:346-50.
5. Katz J, Wolfe G, Andersson P, Saperstein D, Elliott J, Nations S, et al. Brachial amyotrophic diplegia: A slowly progressive motor neuron disorder. *Neurology*. 1999;53:1071-6.
6. Crisostomo E, Suslavich F. Man-in-the-barrel syndrome associated with closed head injury. *J Neuroimaging*. 1994;4:116-7.
7. Paulin M, de Seze J, Wyremblewski P, Zephir H, Leys D, Vermersch P. Man-in-the-barrel syndrome caused by a pontine lesion. *Neurology*. 2005;64:1703.
8. Rouanet C, Reges D, Rocha E, Gagliardi V, Uehara M, Miranda M, et al. "Man in the barrel" syndrome with anterior spinal artery infarct due to vertebral artery dissection. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2017;26:e41-2.
9. Swinnen B, Robberecht W. The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2014;10:661-70.
10. Yeh W, Dyck P, van den Berg L, Kiernan M, Taylor B. Multifocal motor neuropathy: controversies and priorities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019;91:140-8.
11. Carvajal Alegria G, Guellec D, Mariette X, Gottenberg J, Dernis E, Dubost J, et al. Epidemiology of neurological manifestations in Sjögren's syndrome: data from the French ASSESS Cohort. *RMD Open*. 2016;2:e000179.
12. Koszarny A, Górak A, Majdan M. Late-onset Sjögren's syndrome. *Wiad Lek*. 2019;72(9 cz 1):1687-90.
13. Goules A, Argyropoulou O, Pezoulas V, Chatzis L, Critselis E, Gandolfo S, et al. Primary Sjögren's syndrome of early and late onset: distinct clinical phenotypes and lymphoma development. *Front Immunol*. 2020;11:594096.
14. Tominaga N, Iizuka T, Kaneko J, Nagai M, Hara A, Onozawa Y, et al. Autoimmune brachial amyotrophic diplegia and sensory neuronopathy with Sjögren's syndrome: A case report. *J Neurol Sci*. 2016;368:1-3.
15. Bhagavan S, Beladakere Ramaswamy S, Khakh G, Govindarajan R. Brachial plexopathy with Sjögren syndrome. *Clin Case Rep*. 2019;7:973-5.