

Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología

Volumen XV Número 3, 2013 ISSN: 1817-5996

www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Mielitis transversa como debut de un lupus eritematoso sistémico

Transverse myelitis as premiere of a systemic lupus erythematosus

Rafael Gil Armenteros^I, Urbano Solís Cartas^{II}, Joel Milera Rodríguez^{III}, Arelys de Armas Hernández^{VI}

^I Especialista de 2do Grado en Reumatología

^{II} MSc. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y Reumatología

^{III} Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y Reumatología

^{VI} MSc. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral, Residente de 2do año en Reumatología

Centro de Reumatología. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad autoinmune, sistémica, caracterizada por la producción de autoanticuerpos y una diversidad de manifestaciones clínicas entre las que destacan las manifestaciones neuropsiquiátricas. Entre estas destaca la mielitis transversa la cual es un proceso inflamatorio que afecta un área restringida del cordón espinal. La presentación, usualmente dramática, con una rápida progresión de los síntomas que involucran las funciones motoras, sensitivas y autonómicas, hacen de ella una emergencia médica. La asociación entre mielitis transversa y enfermedades reumáticas autoinmunes ha sido reportada; sin embargo, en algunos casos sigue siendo una combinación rara.

Palabras clave: mielopatía transversa, mielitis transversa aguda, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, anticuerpos antifosfolípidicos

ABSTRACT

The systemic lupus erythematosus is illness autoimmunity, systemic, characterized by the autoanticuerpos production and a diversity of clinical manifestations among those that highlight the neuropsychiatric manifestations. Among these flames powerfully the attention the transverse myelitis which is an inflammatory process that affects a restricted area of the spinal cord. The presentation, usually dramatic, with a quick progression of the symptoms that you/they involve the functions motorboats,

sensitive and autonomous, makes of these a medical emergency. The association between transverse myelitis and illnesses rheumatic autoimmunity has been reported; however, in some cases it continues being a strange combination.

Keywords: transverse myelitis, acute transverse myelitis, systemic lupus erythematosus, syndrome of Sjögren, antibodies antifosfolipídicos.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica, de etiología desconocida, caracterizada por diversas alteraciones inmunológicas entre las que se destacan la pérdida de la autolerancia, la activación policlonal de linfocitos B y la producción de múltiples autoanticuerpos no órgano específicos. Las manifestaciones clínicas incluyen una gama amplia y diversa en prácticamente todos los órganos y sistemas de la economía.¹

Esta entidad afecta por lo menos al 0,1 % de la población mundial, principalmente a las mujeres a través de todas las décadas de la vida; sin embargo, la relación entre mujeres y hombres es de 3:1 en la etapa antes de la pubertad y posmenopáusica, y de 9-12:1, durante la edad reproductiva.²

Entre las manifestaciones clínicas más dramáticas se encuentran las manifestaciones neuropsiquiátricas, que se presentan en el 60 % de los pacientes y las que se compilaron, por el Colegio Americano de Reumatología (ACR), en 19 síndromes, que van desde cefalea vascular y alteraciones de ánimo hasta trastornos cognitivos y otros graves y discapacitantes, como la mielitis transversa, estos trastornos tienen bases fisiopatogénicas definidas, que conllevan a tratamiento dirigido, pero representan un reto de diagnóstico y frecuentemente terapéutico.¹⁻³

La mielitis transversa (MT), una forma de presentación de la mielopatía transversa, es un desorden inflamatorio del cordón espinal poco frecuente. Se presenta en los primeros 5 años de evolución. El 50 % de los pacientes comienzan con ella y recurre en el 21-55 %; la quinta parte (21 %) no mejora o presenta deterioro.⁴

Puede ser idiopática o secundaria a una enfermedad específica; esta última es diagnosticada cuando hay criterios para una enfermedad inflamatoria conocida, tales como el LES, síndrome antifosfolipídico (SAP), el síndrome de Sjögren (SS), o una infección directa del cordón espinal. La MT es un evento raro con una incidencia estimada en la población general de 1.34/1.000.000. La asociación entre MT y enfermedades reumáticas autoinmunes ha sido reportada; sin embargo, en algunos casos sigue siendo una combinación rara. La asociación entre las diferentes formas

de MT y LES, se encuentran entre el 1-2 % de los pacientes.^{5,6}

El diagnóstico es clínico y se apoya adicionalmente en estudios de laboratorio, imagen y evaluación neuropsiquiátrica.

Representa un reto diagnóstico, ya que ninguno de los síndromes es exclusivo de LES y hasta en el 41 % se atribuye a otras causas; específicamente es necesario descartar infección del sistema nervioso central, uremia, púrpura trombocitopénica trombótica, encefalopatía posterior reversible, psicosis esteroidea e hipertensión y causas medicamentosas y/o consumo de otras sustancias. La resonancia magnética (RM) es el estudio de elección.^{3,5,7}

La MT ha sido clásicamente considerada como síndrome con fondo inflamatorio, pero su relación con la presencia de anticuerpos anticardiolipinas indica también un fondo isquémico concomitante, con probable trombosis de los vasos espinales torácicos, por lo que la anticoagulación condiciona un mejor pronóstico.^{4,6-8}

En el mundo existen diversos reportes de asociación entre LES y MT pero ninguno de ellos reporta la MT como la manifestación de debut del LES.^{6,8-10}

El interés de divulgar en nuestro medio el comportamiento de esta enfermedad y su diversidad de sus manifestaciones clínicas, nos motiva a la presentación de este caso y revisar la literatura relacionada.

Se le informo al paciente la importancia para la comunidad médica el interés de conocer como se desarrollo está enfermedad en su persona, pidiendo su consentimiento informado de forma oral y escrita para su divulgación por esté medio científico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Resumen de historia clínica

Paciente:femenina/24 años.

Motivo de ingreso: Debilidad Muscular e imposibilidad para deambular

HEA: Paciente femenina, raza negra, de procedencia rural, 24 años de edad, con antecedentes de cuadro inflamatorio poliarticular a los 15 años de edad que resolvió en 7 días con administración de antiinflamatorios no esteroideos, que refiere que hace alrededor de 1 año y coincidiendo con 3 meses posterior a su fecha de parto comienza con cuadro respiratorio dado por disnea y tos seca no productiva acompañado de debilidad muscular con afectación motora y sensitiva para lo cual se le pone tratamiento con antibióticos y dosis alta de esteroides (no se precisa dosis ni duración de la misma) con lo que resuelve tanto el cuadro respiratorio como muscular en su totalidad,

Siete meses después comienza con pérdida de la fuerza muscular de forma brusca en miembros inferiores, que se acompaña de manifestaciones sensitivas y motoras que afectan incluso hasta parte media del abdomen, además refiere lesiones dermatológicas dadas por máculas hipercrómicas alrededor de los ojos y la boca, alopecia, decaimiento marcado y gran toma del estado general, se le administró en su provincia de procedencia 5 bolos de metil prednisolona sin mejoría del cuadro neurosensorial,

Llega a cuerpo de guardia sin deambular, sondeada (vejiga nerogénica), con gran toma del estado general y lesiones dermatológicas (ulceras por presión) en región sacra por lo que se decide su ingreso para confirmar diagnóstico y tratamiento.

APP: Antecedentes de epilepsia (carbamazepina 600 mg/día)

APF: Madre con hipertensión arterial

Antecedentes Obstétricos: Embarazo: 1, Parto: 1, Aborto: 0. Parto Normal, a término, eutócico, intrahospitalario

Examen físico (datos positivos)

Piel:

- Lesiones hiperpigmentadas localizadas alrededor de la boca y los ojos (eritema en heliotropo)
- Lesiones ulcerosas en región sacra de fondo limpio.
- Alopecia en región frontoparietal derecha

SOMA:

- Poliartralgia en hombros, codos y región cervical.

SNC:

- Fuerza muscular abolida en miembros inferiores de forma bilateral (FM: 0)

- Hipotonía muscular marcada en ambos miembros inferiores a predominio distal
- Hipereflexia osteotendinosa con aumento del arco y periodo de latencia corto en los 4 miembros.
- Hoffman positivo bilateral. Clonus bilateral
- Hipoestesia térmica táctil y dolorosa en miembros inferiores que se recupera a nivel de T3-T4.
- Hipopalestesia distal que se recupera a nivel de T3-T4.

Exámenes complementarios

- Hemograma con diferencial:
- Leucocitos: $8.2 \times 10^9/l$, polimorfo-nucleares: 67 %, linfocitos: 32 %, eosinófilos: 1 %
- Hemoglobina: 128 g/l
- Plaquetas: $240 \times 10^9/l$
- Velocidad de sedimentación globular (VSG): 5 mm/h
- Proteína C reactiva (PCR): Negativa
- Glicemia: 4.9 mmol/l
- TGP: 47.8 U/L, TGO: 10 U/L, GGT: 56 U/L
- Creatinina: 88 umol/l
- Colesterol: 4.83 mmol/l
- Ácido úrico: 112,27 mmol/l
- Fosfatasa alcalina: 147 mmol/l
- C3: 67,7 (Disminuido)
- C4: 10,840
- LDH: 1015
- CK: 87
- Urea: 6,4 mmol/l
- IgA: 320,45
- IgG: 1861 (Elevado)
- IgM: 224,2
- Citoria: negativa

- Anticuerpos Antinucleares: Positivos
- Anti Smith: Positivos 1:47
- Resto de anticuerpos negativos
- Coagulograma: Dentro de parámetros normales
- Líquido cefalorraquídeo: Negativo
- Electroforesis de Proteína en líquido cefalorraquídeo: Patrón Normal
- Rx Tórax anteroposterior: Negativo
- Ultrasonido Abdominal: Aumento de ecogenicidad hepática.
- Resonancia magnética nuclear: Cambios sugestivos de Mielitis transversa a nivel de T3-T4, con ligera recuperación posterior y que se exacerba a nivel de T7-T8.
- Biopsia piel: Compatible con lupus cutáneo

DISCUSIÓN

Teniendo en cuenta que es una paciente del sexo femenino, joven, raza negra con antecedentes de poliartralgia y presentando ahora un cuadro caracterizado por afectación neurológica tanto central como periférica, de aparición brusca pero sin características progresivas, dada por trastornos sensitivos y motores con hiperreflexia osteotendinosa que clínicamente es compatible con una MT la cual se confirma posteriormente con estudios imagenológicos (RMN).

Este cuadro se acompaña de otras manifestaciones y hallazgos como alopecia, decaimiento marcado, toma del estado general, biopsia de piel compatible con lupus cutáneo, anticuerpos antinucleares y anti Smith positivos, así como consumo de complemento, en este caso C3, planteamos el diagnóstico de un caso de MT en el debut de un LES.

Hacemos este planteamiento basado en los nuevos criterios de clasificación para esta enfermedad en los que encontramos en esta paciente la presencia de alopecia, artritis, mielitis transversa como criterio neurológico, ANA positivo, anti Smith positivo y consumo de complemento.

Como se mencionaba anteriormente la MT puede deberse tanto a un proceso inflamatorio con asociación a vasculitis como a la acción de anticuerpos antifosfolípidicos no presentes en estos momentos en este caso.

El tratamiento de esta afección está dado por la administración de altas dosis de esteroides (1 a 2 mg/kg/día),

asociado a tratamiento inmunosupresor por enfermedad de base, es aconsejable el uso de anti agregantes plaquetarios por el estado protrombótico que encierra en sí mismo el LES y se pueden administrar igualmente inmunoglobulinas endovenosas las cuales han resultado beneficiosas en otros estudios.^{5,7,10}

CONCLUSIONES

El LES es una afección inflamatoria sistémica con una amplia gama de manifestaciones clínicas, la MT es una de las manifestaciones neuropsiquiátricas menos frecuente en la práctica médica, pero que como en este caso puede significar el debut de la afección.

Esta paciente con LES ha cursado con síntomas generales, presencia de artralgias y síntomas neuropsiquiátricos, manifestaciones con marcada tipicidad y severidad del LES.

Nos resultó objetivo hacer el diagnóstico diferencial de otras entidades basados en los estudios complementarios y la confirmación de nuestro diagnóstico nosológico con el estudio inmunológico ANA y anti Smith positivo, así como consumo de complemento.

Se le indicó la terapéutica para el control de esta enfermedad con esteroides, azatioprina, antiagregantes plaquetarios y gammaglobulina endovenosas, la cual ha sido eficiente para su control, reafirmando nuestro planteamiento con este diagnóstico terapéutico.

Consideramos que este reporte resulta válido debido a que pone de relieve la presencia de manifestaciones neuropsiquiátricas en el universo de pacientes con esta entidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alarcón Segovia D. *Tratado hispanoamericano de Reumatología, volumen II, Bogota: Ed. Nomos S.A; 2006:755-69.*
2. Cagnoli C, Sundgren L, Kairys A, Graft C, Clauw D, Gebarski S, McCune J, Schmidt-Wilcke T. *Changes in regional brain morphology in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. Journal of Rheumatology [revista en Internet]. 2012 [citado 2013 sep 25];39(5):959-67. Disponible en: <http://www.jrheum.org/content/39/5/959.short>*
3. Schulz W, Shenin M, Mehta A, Kebede A, Fluerant M. *Initia lpresentation of acute transverse myelitis in systemic lupus erythematosus:Demographics, diagnosis, management and comparison to*

- idiopathic cases. Rheumatol Int.* 2012;32(9):2623-78.
4. Kerr A, Ayetey H. Immunopathogenesis of acute transverse myelitis. *Curr Opin Neurol.* 2002;15(3):339-47.
 5. Alarcón Segovia D, Deleze M, Oria CV. Antiphospholipid antibodies and the phospholipid syndrome in systemic lupus erythematosus. A prospective analysis of 500 patients. *Medicine.* 1989;68(6):353-650.
 6. Hermosillo-Romo D, Brey LR. Diagnosis and management of patients with neuropsychiatric systemic lupus erythematosus NPSLE. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2002;16(2):229-44.
 7. Aguilera G, Abud C. Manifestaciones neuropsiquiátricas en lupus eritematoso generalizado: bases fisiopatogénicas y terapéuticas. *Reumatol Clin. [revista en Internet].* 2013 [citado 2013 sep 25];9(6):331-3. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es/pdf/90250955/S300/>
 8. Sibbitt L, Brooks M, Kornfeld M, Hart L, Bankhurst D, Roldan A. Magnetic resonance imaging and brain histopathology in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum. [revista en Internet].* 2010 [citado 2013 sep 25];40(1):32-52. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3586567/>
 9. Luyendijk J, Steens C, Ouwendijk J, Steup M, Bollen L, Van derGrond J. Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus; lessons learned from magnetic resonance imaging. *Arthritis Rheum.* 2011;63(3):722-32.
 10. Tristano G. Mielitis Transversa asociada a enfermedades autoinmunes. *Revisión. Invest. Clín.* 2009;50(2):251-70.

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 22 de octubre de 2013

Aprobado: 13 de noviembre de 2013

Contacto para la correspondencia: Dr. Urbano Solís Cartas. E-mail: urbano.mtz@infomed.sld.cu

Centro de Reumatología. Calzada de 10 de octubre No 122, esquina Agua Dulce. Cerro. La Habana, Cuba.