

Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen XVII, Número 2, Suplemento 1; 2015 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Síndrome de Guillain Barré como forma de debut en el lupus eritematoso sistémico

Guillain Barre syndrome of like form of premiere of a systemic lupus erythematosus

Urbano Solis Cartas^I, Diana Mayra Amador García^{II}, Ivonne Crespo Somoza^{III}, Esperanza Pérez Castillo^{III}

^I MSc. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y 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.

^{II} Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral, residente de 3er 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.

^{III} Licenciada en idioma inglés. Facultad de Ciencias Médicas Dr. Miguel Enríquez. 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 amplia diversidad de manifestaciones clínicas. Dentro de las manifestaciones neuropsiquiátricas puede presentarse el síndrome de Guillain Barré el cual es una polirradiculoneuropatía aguda, frecuentemente grave y de evolución fulminante, de origen autoinmunitario. Se manifiesta como un cuadro de parálisis motora arrefléxica de evolución rápida, con o sin alteraciones sensitivas, estas características hacen de ella una emergencia médica. La asociación entre Guillain Barré y enfermedades reumáticas autoinmunes ha sido reportada; sin embargo, en algunos casos sigue siendo una combinación rara.

Palabras Clave: Síndrome Guillain Barré, lupus eritematoso sistémico.

ABSTRACT

The lupus systemic erythematosus is an illness autoimmune, systemic, and characterized by the auto antibodies production and a wide diversity of clinical manifestations. Inside the manifestations neuropsychiatric the Guillain Barre Syndrome of the one can be presented which is a sharp, frequently serious polirradiculoneuropatía and of evolution fulminate, of origin autoinmunitario. It is manifested as a square of paralysis motorboat arrefléxica of quick evolution, with or without sensitive alterations; these

characteristics make of her a medical emergency. The association among Guillain Barre and illnesses rheumatic autoimmune have been reported; however, in some cases it continues being a strange combination.

Keywords: Guillain Barre syndrome, systemic lupus erythematosus.

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 autotolerancia, 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.^{1,2}

Esta entidad afecta al 0,1 % de la población mundial, principalmente a las mujeres a través de toda 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.^{2,3}

Entre las manifestaciones clínicas más llamativas se encuentran las manifestaciones neuropsiquiátricas, que se presentan en el 61 % de los pacientes y las que se compilaron, por la ACR, en 19 síndromes, que van desde cefalea vascular y alteraciones de ánimo hasta trastornos cognitivos y otros graves y discapacitantes, como el síndrome de Guillain Barré. Estos trastornos tienen bases fisiopatogénicas definidas, que conllevan a tratamiento dirigido, pero representan un reto de diagnóstico y frecuentemente terapéutico.¹⁻³

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculoneuropatía aguda, frecuentemente grave de origen autoinmunitario. Ocurre a lo largo de todo el año y con frecuencia aproximada de un caso por millón de personas por mes. El riesgo es similar en hombres y mujeres, y en los países occidentales la enfermedad afecta a los adultos más a menudo que a los niños. Se manifiesta como un cuadro de parálisis motora arrefléxica de evolución rápida, con o sin alteraciones sensitivas. El patrón más habitual es una parálisis ascendente que el paciente nota al principio como un acorchamiento de las piernas. Característicamente, la debilidad evoluciona en un lapso de horas a pocos días, y a

PRESENTACIÓN DEL CASO

Resumen de historia clínica

Motivo de ingreso: Dolor en ambos miembros inferiores

Historia de la Enfermedad Actual:

Paciente femenina, raza negra, de procedencia urbana, 35 años de edad, con antecedentes de buena salud que es

menudo se acompaña de disestesias con hormigueos en las extremidades. Las piernas son afectadas con mayor intensidad que los brazos y en 50 % de los pacientes se observa paresia facial y toma de otros pares craneales. Otras alteraciones son la afectación de los reflejos tendinosos profundos y dolor profundo e insidioso en los músculos debilitados sobre todo en miembros inferiores, aunque pueden afectar igualmente la espalda y toda la columna vertebral.⁴

Alrededor de 75 % de los casos son precedidos de una a tres semanas por un proceso infeccioso agudo, generalmente respiratorio o gastrointestinal. Los microorganismos más relacionados con la aparición del SGB son los virus del herpes, a menudo citomegalovirus, virus de Epstein-Barr y *Mycoplasma pneumoniae*. También se observa con frecuencia mayor en pacientes con linfoma y en los pacientes con lupus eritematoso sistémico.^{4,5}

El GBS es una entidad "descriptiva". El diagnóstico se hace al identificar el perfil de parálisis de evolución rápida junto con arreflexia, ausencia de fiebre u otros síntomas generalizados y los acontecimientos precursores característicos. Los estudios de laboratorio son útiles predominantemente para descartar cuadros que se parecen al GBS. Las alteraciones electrodiagnósticas pueden ser mínimas, y el valor de proteínas en el LCR a veces no aumenta sino hasta el final de la primera semana.^{4,6}

El tratamiento debe iniciarse tan pronto como se haya establecido el diagnóstico. Cada día es importante; y se basa fundamentalmente en dosis elevadas de inmunoglobulina o plasmaféresis y control de enfermedad de base en caso de que existiera. Alrededor de 85 % de los pacientes con SGB logra la recuperación funcional completa al cabo de varios meses o un año, aunque pueden persistir pequeñas alteraciones en la exploración física como la arreflexia. La tasa de mortalidad es < 5 % y la causa de la muerte suelen ser complicaciones pulmonares secundarias.^{4,7}

remitida a nuestro centro refiriendo que hace 10 días comenzó con dolores y manifestaciones parestésicas, explicadas por calambres y entumecimiento, en ambos miembros inferiores extendidas hasta los tobillos, acudió al médico a los 3 días de comenzar con los síntomas y fue medicada con ibuprofeno 1200 mg diarios y metocarbamol 1500 mg diarios. El cuadro continúa ganando en intensidad y extensión y al llegar a nuestra consulta refiere que el dolor y

las manifestaciones parestésicas se habían extendido hasta las rodillas. Al comenzar el interrogatorio se encuentra además antecedentes de un proceso respiratorio agudo 4 semanas antes del comienzo de los síntomas interpretado como una neumonía para lo cual llevó tratamiento con antibióticos, leucopenia en dos ocasiones anteriores con cifras en 3.8 y $4.1 \times 10^9/l$ en un periodo de 6 meses anteriores, fotosensibilidad, astenia y caída del cabello.

Datos positivos al examen físico:

Mucosas: Húmedas y ligeramente hipo coloreadas.

Faneras: Alopecia de 1,5 cm en región parietal derecha.

Sistema Nervioso Central: Hiporreflexia aquiliana y rotuliana derecha, dificultad para la marcha, dolor profundo e insidiosos en ambos miembros inferiores.

Con estos datos se interconsulta el caso con el servicio de medicina interna y se decide su ingreso realizando los exámenes complementarios correspondientes que nos permiten llegar al diagnóstico.

- Hemoglobina: 9.3 gr/l
- Leucograma: $4.3 \times 10^9/l$ (diferencial normal)
- Conteo plaquetas: $167 \times 10^9/l$
- Velocidad de sedimentación globular: 32 mm/h
- Glicemia: 5.1 mmol/l
- Transaminasa glutámico pirúvica: 12 UI
- Transaminasa glutámico oxalacética: 18 UI
- Creatinina: 82 mmol/l
- C3: 50.67
- C4: 3.15
- Proteína C reactiva: 24 mg/dl
- Factor reumatoide: Negativo
- Anticuerpos antinucleares: Positivo
- Punción lumbar: Proteinorraquia xxx
- Rayos X de tórax: Negativo
- Ultrasonido abdominal: Negativo

DISCUSIÓN

En esta paciente joven, femenina y que comienza con cuadro doloroso difuso en miembros inferiores que se acompaña de manifestaciones parestésicas, de evolución rápida, con hiporreflexia y proteinorraquia en el estudio del líquido cefalorraquídeo planteamos el diagnóstico de un SGB como debut de un LES partiendo de que además de ser joven, del sexo femenino y de la raza negra presenta antecedentes de leucopenia en 2 ocasiones, fotosensibilidad, caída del cabello con alopecia, síntomas generales dados por decaimiento marcado, la aparición del SGB como manifestación neuropsiquiátrica de la enfermedad, consumo

importante de complemento y la presencia de anticuerpos antinucleares positivos. Hacemos este planteamiento basado en los nuevos criterios de clasificación para esta enfermedad en los que encontramos en esta paciente la presencia de alopecia, fotosensibilidad, leucopenia en 2 ocasiones, SGB como criterio neurológico, ANA positivo y consumo de complemento.⁸

Como se mencionaba anteriormente el SGB puede constituir una entidad por si mismo pero puede ser también una manifestación clínica en el curso de otra enfermedad como en el caso que nos ocupa, no obstante requiere de un tratamiento específico para evitar las complicaciones neurológicas que se asocia al tratamiento del LES.

CONCLUSIONES

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

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alarcón Segovia D. *Tratado hispanoamericano de Reumatología, volumen II*, Bogotá: Ed. Nomos S.A.; 2006.
2. Gil-Armenteros R, Solís-Cartas U, Milera-Rodríguez J, De-Armas-Hernández A. *Mielitis transversa como debut de un lupus eritematoso sistémico*. *Revista Cubana de Reumatología [Internet]*. 2013 [citado 5 febrero 2015]; 15(3). Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/284>
3. Cagnoli C. *Changes in regional brain morphology in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus*. *Journal of Rheumatology*. 2012;39:5.
4. Kasper D, Braunwald E, Fauci A, Hauser S, Longo D, Jameson L, et al. *Harrison, Principios de medicina Interna*. Harrison online. 16 ed. 2008; XV, 3(365):12959-71.
5. Aguilera-Pickens G, Abud-Mendoza C. *Manifestaciones neuropsiquiátricas en lupus eritematoso generalizado: bases fisiopatogénicas y terapéuticas*. *Reumatol Clin [Internet]*. 2013. [citado 17 julio 2014]. Disponible en: <http://www.reumatologiaclinica.org/es/manifestaciones-neuropsiquiaticas-lupus-eritematoso-generalizado/articulo/90250955/>
6. Sibbitt WL, Brooks WM, Kornfeld M, Hart BL, Bankhurst AD, Roldan CA. *Magnetic resonance imaging and brain*

histopathology in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. Semin Arthritis Rheum. 2010;40:32-52.

7. *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;63:722-32.*

8. *Petri M, Orbai AM, Alarcon G, Gordon C, Merrill J, Fortin P, et al. Derivation and Validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis & Rheumatism. 2012, 64 (8):2677-86.*

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 15 de febrero de 2015

Aprobado: 18 de mayo de 2015

Publicado: 31 de mayo de 2015

Autor para la correspondencia: *Dr. Urbano Solis Cartas*. Email: urbanosc@infomed.sld.cu.

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