

Síndrome de Guillain-Barré como forma de presentación de lupus eritematoso sistémico en paciente masculino

Guillain Barré Syndrome as a form of presentation of systemic lupus erythematosus in a male patient

Silvana Leonor Páez Macías^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-0232-4968>

Jéssica del Rocío Bucay Ati¹ <https://orcid.org/0000-0002-0920-9607>

Sandra Viviana Once Guanga¹ <https://orcid.org/0000-0002-7516-9690>

María Alexandra Pillajo Huaraca¹ <https://orcid.org/0000-0002-6654-9245>

Darwin Adrian Arteaga Pilozo¹ <https://orcid.org/0000-0002-2951-4000>

¹Hospital General Docente de Riobamba. Ecuador.

* Autor para la correspondencia: sil_leo_16@hotmail.com

RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad reumática, autoinmune, inflamatoria, sistémica y crónica que se caracteriza por afectar principalmente pacientes femeninas en edad fértil. Su mecanismo patogénico se centra en la presencia de un proceso inflamatorio crónico que es el responsable de las manifestaciones clínicas y complicaciones de la enfermedad. Las manifestaciones clínicas se subdividen en articulares y extraarticulares. Entre estas últimas la afectación neurológica cobra especial atención tanto por su frecuencia de presentación elevada como por la gravedad de estas. El síndrome de Guillain-Barré es una enfermedad autoinmune, que puede aparecer como complicación del lupus eritematoso sistémico y se caracteriza por parálisis motora y otros síntomas y signos neurológicos. El objetivo del presente trabajo es reportar el caso de un paciente masculino, de 27 años de edad, que comienza con manifestaciones neuropáticas y se llega a diagnosticar un síndrome de Guillain-Barré que constituyó la forma de presentación del lupus eritematoso sistémico. Por ser una forma de presentación poco común, se considera importante su reporte para conocimiento de la comunidad médica.

Palabras clave: enfermedades reumáticas; lupus eritematoso sistémico; síndrome de Guillain-Barré.

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus is a rheumatic, autoimmune, inflammatory, systemic and chronic disease that is characterized by mainly affecting female patients of childbearing age. Its etiopathogenic mechanism focuses on the presence of a chronic inflammatory process that is responsible for the clinical manifestations and complications of the disease. Clinical manifestations are subdivided into articular and extra-articular. Within the latter, neurological involvement receives special attention both due to its high frequency of presentation and its severity. Guillain-Barré syndrome is an autoimmune disease that can appear as a complication of lupus erythematosus and is characterized by motor paralysis and other neurological signs and symptoms. The objective of this paper is to report the case of a 27-year-old male patient who began with neuropathic manifestations and was diagnosed with Guillain-Barré syndrome, which was the presentation of systemic lupus erythematosus. Because it is an uncommon form of presentation, its report is considered important for the knowledge of the medical community.

Keywords: rheumatic disease; systemic lupus erythematosus; Guillain-Barré syndrome.

Recibido: 09/04/2022

Aceptado: 20/05/2022

Introducción

Las enfermedades reumáticas son un grupo de alrededor de 250 afecciones cuya gran mayoría tienen un compromiso del sistema inmunitario. Esta situación condiciona la persistencia de un proceso inflamatorio que es el responsable de las manifestaciones clínicas y complicaciones de la enfermedad.^(1,2)

Dentro del grupo de enfermedades reumáticas de tipo inflamatorio destacan la artritis reumatoide, el lupus eritematoso sistémico (LES), las miopatías inflamatorias, espondiloartropatías, el síndrome de Sjögren y la enfermedad mixta del tejido conectivo entre otras. El LES se define como una enfermedad inflamatoria, sistémica y crónica que

se caracteriza por el aumento de la actividad de los linfocitos T que condiciona aumento de la producción de autoanticuerpos, estos son los responsables del daño articular y extra articular de la enfermedad.^(3,4,5)

Su causa es desconocida, se conoce que existe una alteración del sistema inmune que provoca estimulación de linfocitos T y B con la consiguiente producción de autoanticuerpos que son los que producen el daño sistémico. Las manifestaciones clínicas se dividen en articulares y extraarticulares; estas últimas son las que mayor daño generan y mayor importancia revisten en la evolución de la enfermedad.⁽⁶⁾

Las manifestaciones extraarticulares pueden afectar distintos órganos y sistemas de órganos del cuerpo humano. La afectación respiratoria, cardiovascular, renal, digestiva, dermatológica y neurológica destacan como las de mayor frecuencia de presentación y mayor compromiso para la vida de los pacientes con LES. Entre las manifestaciones extraarticulares neurológicas se describe afectación tanto del sistema nervioso central (SNC) como del sistema nervioso periférico (SNP).^(7,8,9)

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una enfermedad de origen autoinmune, con una incidencia que oscila entre 0,5 y 1 paciente por cada millón de habitantes, por lo que se considera una enfermedad rara. Clínicamente se caracteriza por parálisis motora ascendente o descendente bilateral con relativa simetría, hiporreflexia o arreflexia, síntomas disautónomicos y la parálisis respiratoria como complicación más grave de la enfermedad. Aunque es rara su aparición, se encuentra descrita dentro del grupo de manifestaciones extraarticulares neurológicas que pueden presentarse en el curso evolutivo del LES; sin embargo, su reporte como manifestación de *debut* de esta enfermedad no ha sido reportada con frecuencia a nivel mundial y nunca en Ecuador.^(10,11,12)

Teniendo en cuenta la poca frecuencia con que se presenta el SGB, y más aún como manifestación de *debut* en el LES y la importancia que reviste el conocimiento de los elementos básicos de su diagnóstico y tratamiento en el pronóstico futuro del paciente, se decide realizar el reporte de un paciente masculino, de 27 años de edad, el cual presentó manifestaciones clínicas y de exámenes complementarios que permiten confirmar el diagnóstico de SGB como manifestación de *debut* del LES. Se considera información importante que debe ser de conocimiento de la comunidad médica.

Caso clínico

Paciente masculino, mestizo, de 27 años de edad, con antecedentes personales de buena salud y antecedentes familiares de madre con diagnóstico de artritis reumatoide de 9 años de evolución. Acudió a consulta de reumatología refiriendo que desde hacía alrededor de un mes venía presentando dolores articulares en rodillas y tobillos, de intensidad y frecuencia variada y dolores musculares a nivel de cuádriceps femoral y músculos de ambas piernas; este cuadro se presentaba de forma bilateral y simétrica. Refería que desde hacía alrededor de 15 días comenzó a notar disminución de la fuerza muscular de ambos miembros inferiores, acompañado de cansancio, fatiga, decaimiento marcado, cefalea frontal de moderada intensidad y lesiones hemorrágicas a nivel de abdomen y miembros inferiores. Desde hace alrededor de 5 a 7 se adicionó la presencia de úlceras bucales no dolorosas en el paladar blando y lesiones dermatológicas en codos y rodillas.

Como datos positivos al examen físico se identificó la presencia de dolor a la digitopresión de masas musculares de masas piernas y a la movilización activa y pasiva de rodillas y tobillos. Existían úlceras orales, en número de tres, de fondo blanquecino, en el paladar blando y poco sensible. Se encontraron lesiones blanquecinas, de bordes bien definidos y elevados, con fondo eritematoso, de alrededor de 3 cm de diámetro localizadas a nivel de ambos codos y rodilla izquierda. El examen físico neurológico describe hiporreflexia aquiliana y rotuliana bilateral y simétrica, con disminución de la sensibilidad térmica, táctil y dolorosa en ambos miembros inferiores.

Con los datos antes expuestos se indicaron una serie de exámenes complementarios que aportaron como elementos significativos la presencia de anemia en 10,3 g/L; ligera trombocitopenia ($143\ 000 \times 10^9/L$), aumento de transaminasas (TGO en 54 UI/mL y TGP en 46 UI/mL). Se identificó presencia de anticuerpos antinucleares, anti-Smith y anti-p ribosomal positivos; la electromiografía confirmó la afectación motora y el diagnóstico de SGB.

Con los datos obtenidos al interrogatorio, el examen físico y el informe de los resultados de los exámenes complementarios se llegó al diagnóstico de un SGB como forma de *debut* de un LES según la opinión del especialista en neurología interconsultado. Se pidió la opinión del especialista en dermatología en relación con las lesiones dermatológicas localizadas en codos y tobillos, diagnosticándose como lesiones psoriasiformes, diagnóstico que fue confirmado posteriormente por el resultado del estudio anatomopatológico practicado.

Una vez confirmado el diagnóstico de SGB y LES se comenzó tratamiento con bolo de metilprednisolona de 1 g diario durante 3 g y bolo de 1 g de ciclofosfamida intravenosa mensual durante 6 meses; adicionalmente se comenzó un esquema de administración de inmunoglobulina a dosis de 400 mg/kg/día durante 5 días. Después de terminar los bolos de metilprednisolona se continuó un esquema de glucocorticoides a dosis de 60 mg diarios durante 6 semanas para las lesiones

El paciente estuvo hospitalizado durante 23 días, mejorando desde el punto de vista de laboratorio donde se apreció aumento de las cifras de hemoglobina con normalización de las transaminasas y plaquetas. Clínicamente desaparecieron las úlceras orales, las lesiones dermatológicas y mejoró el dolor articular y muscular. Neurológicamente existió recuperación de la hiporreflexia y mejoró la función motora en los miembros inferiores.

El paciente egresó con tratamiento con dosis diaria de 60 mg de prednisona, 100 mg de ácido acetil salicílico y 200 mg hidroxiclороquina; además de continuar el esquema de bolo mensual de ciclofosfamida. Hasta el momento de realizar el presente reporte el paciente se encontraba con evolución favorable, adecuada adherencia farmacológica y no habían existido exacerbaciones de la enfermedad.

Discusión

El LES es una enfermedad que se ha reportado en edades tempranas de la vida con predominio en pacientes femeninas en una relación de 10:1 en comparación con el sexo masculino. En el caso que se reporta, a pesar de haberse diagnosticado a los 27 años de edad, se presentó en un paciente masculino, lo cual no es lo más frecuentemente observado en la práctica médica diaria. Existen reportes que indican que la enfermedad en el sexo masculino, aunque no es frecuente, es indicador de mayor número de manifestaciones clínicas extraarticulares, complicaciones y peor pronóstico.^(2,4,5)

Los elementos que justifican el diagnóstico de LES se centran en las manifestaciones generales, la presencia de úlceras orales, las lesiones psoriasiformes, las artralgiyas, mialgiyas y la positividad de los anticuerpos ANA y anti-Smith. Estos elementos se encuentran incluidos dentro de los criterios diagnósticos de la enfermedad, cumpliendo con más de los tres criterios que son necesarios para confirmar el LES.^(13,14) A estos elementos se pudiera adicionar el antecedente familiar de artritis reumatoide; pues se sabe

que hasta el 30 % de los casos de enfermedad reumática tienen un patrón genético asociado.⁽¹⁵⁾

El diagnóstico de SGB se basa en la presencia de dolor a la digitopresión de las masas musculares de las piernas y los hallazgos del examen físico neurológico que evidenciaron hiporreflexia aquiliana y rotuliana bilateral y simétrica. Otro elemento fundamental para la sospecha clínica de la enfermedad fue la identificación de disminución de la sensibilidad térmica, táctil y dolorosa en los miembros inferiores. Todos estos elementos se combinaron con los resultados de la electromiografía, que evidenció daño motor, para confirmar el diagnóstico de SGB.

Ambas enfermedades se pudieran presentar de forma independiente; sin embargo, teniendo en cuenta que el LES es una enfermedad que se caracteriza por una amplia gama de manifestaciones extraarticulares, incluidas las neurológicas, se planteó la posibilidad de que el SGB fuera secundario al LES, en forma de manifestación extraarticular. De esta forma, el SGB se consideró como la manifestación de *debut* de la enfermedad reumática. Esta sospecha quedó confirmada con la positividad del anticuerpo anti-p ribosomal, que ha sido identificado por distintos estudios como un anticuerpo que muestra el daño neurológico durante el curso de enfermedades reumáticas inflamatorias como es el caso del LES.⁽¹⁶⁾

Después de confirmados ambos diagnósticos, se procedió a implementar un esquema terapéutico basado en el uso de glucocorticoides, inmunosupresores y gammaglobulinas, fundamentalmente. En el caso de los glucocorticoides se utilizó dosis elevada teniendo en cuenta la presencia del SGB que se interpretó como una complicación grave del LES. Se administraron bolos de metilprednisolona por 3 días y después se continuó con dosis elevada diaria de glucocorticoides. Los glucocorticoides se han señalado como medicamentos con doble función en los pacientes con enfermedades reumáticas y específicamente el LES; controlan el proceso inflamatorio, base patogénica de la enfermedad, y tienen acción inmunomoduladora del sistema inmunitario.^(4,5)

El uso de inmunosupresores se ha reportado como un grupo farmacológico necesario para controlar el sistema inmunitario y de esa forma minimizar la actividad de los linfocitos T y B para controlar el proceso inflamatorio y disminuir la producción de autoanticuerpos.^(4,5,6)

En este caso se utilizó la ciclofosfamida en su esquema de administración en bolos mensuales durante 6 meses y que después se puede extender, de forma trimestral, hasta completar 2 años; la principal motivación para su utilización fue el comienzo rápido de su actividad farmacológica.

Las gammaglobulinas administradas por vía intravenosa han sido descritas, junto con los glucocorticoides, como grupos farmacológicos de gran utilidad para el control de la sintomatología y de la actividad del SGB.⁽¹¹⁾ Se utilizó la dosis recomendada internacionalmente y por el periodo de tiempo adecuado. Otros fármacos utilizados como es el caso del antimalárico y el antiagregante plaquetario forman parte habitual de los esquemas terapéuticos del LES para minimizar la producción y actividad de los anticuerpos y disminuir el riesgo de eventos trombóticos.⁽¹¹⁾

Un elemento a favor de la evolución de la enfermedad en este caso estuvo sostenido por el diagnóstico temprano y lo adecuado del esquema terapéutico utilizado. Es importante señalar que el SGB puede generar complicaciones respiratorias adicionales dadas por la debilidad muscular resultante que puede llegar a poner en peligro la vida del paciente por disfunción respiratoria grave o para cardiorrespiratorio. En el caso del LES, el diagnóstico tardío o tratamiento inadecuado condiciona mayor actividad clínica y aparición de una amplia gama de complicaciones locales y sistémicas que comprometen aún más el estado de salud del paciente.

Conclusiones

El LES es una enfermedad autoinmune que presenta gran y variado número de manifestaciones extraarticulares como es el caso de las manifestaciones neurológicas. En este caso la presencia del SGB constituyó la expresión sintomatológica de *debut* de la enfermedad, a pesar de ser el SGB una complicación bastante infrecuente. El diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno fueron los elementos fundamentales para la evolución favorable del paciente. Dentro del esquema terapéutico fueron utilizados glucocorticoides a dosis elevada, inmunosupresores por vía intravenosa, gammaglobulinas intravenosas, antimaláricos y antiagregantes plaquetarios.

Referencias bibliográficas

1. Cando Ger AE, Valencia Catacta EE, Segovia Torres GA, Tutillo León JA, Paucar Tipantuña LE, Zambrano Carrión MC. Avances en la atención de salud a los pacientes con enfermedades reumáticas. Rev Cubana Reumatol. 2018 [Acceso 06/05/2022];20(3):e43. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000300004&lng=es

2. Solis Cartas U, Calvopiá Bejarano SJ, Nuñez Sánchez BL, Yartú Couceiro R. Relación entre adiposidad corporal y presión arterial en niños y adolescentes con enfermedades reumáticas. *Rev Cubana Reumatol.* 2019 [Acceso 07/05/2022];21(1):e51. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000100002&lng=es
3. Londoño J, Peláez Ballestas I, Cuervo F, Angarita I, Giraldo R, Rueda JC, *et al.* Prevalence of rheumatic disease in Colombia according to the Colombian Rheumatology Association (COPCORD) strategy. Prevalence study of rheumatic disease in Colombian population older than 18 years. *Rev Colombiana Reumatol (English Edition).* 2018 [Acceso 06/05/2022];25(4):245-56. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0121812318300951>
4. Camacho Castillo KP, Martínez Verdezoto TP, Urbina Aucancela KD, Urbina Aucancela CY, Callay Vimos JJ. Actualidades médicas en Reumatología y su aplicación en América Latina: tratamiento de artritis reumáticas inflamatorias. *CCM.* 2020 [Acceso 07/05/2022];24(1):252-76. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812020000100252&lng=es
5. Solis Cartas U, Calvopina Bejarano SJ, Prada Hernandez D, Molinero Rodriguez C, Gomez Morejon JA. Higroma quístico en recién nacido de mujer con lupus eritematoso sistémico. *Rev Cuba Reumatol.* 2018 [Acceso 06/05/2022];20(1):1-4. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000100012&lng=es
6. Téllez CN, Siachoque J, Siachoque SJ, Siachoque MA, Siachoque HM. T-cell activation, alterations in systemic lupus erythematosus: A narrative review. *Rev Colombiana Reumatol (English Edition).* 2018 [Acceso 07/05/2022];25(1):38-54. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0121812317300993>
7. Solis Cartas U. Mola hidatiforme en una paciente con lupus eritematoso sistémico. *Rev Cuba Reumatol.* 2018 [Acceso 08/05/2022];20(2):e20. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000200010&lng=es
8. Palacios Idrovo JP, Freire Palacios MA, Paguay Moreno ÁR, Echeverría Oviedo CM. Pancreatic pseudocyst as a complication of a patient with systemic lupus erythematosus. *Rev Cubana Reumatol.* 2019 [Acceso 08/05/2022];21(Suppl 1):e65. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000400007&lng=es

9. Llumitaxi Chilquina JL, Guamán Guzmán NM, Lema Tayupanda JG, Vallejo Ochoa EL, Solís Cartas U. Colangitis aguda secundaria a coledocolitiasis en una paciente con lupus eritematoso sistémico. Rev Cubana Reumatol. 2021 [Acceso 08/05/2022];23(3):e343. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962021000300014&lng=es

10. Rebolledo García D, González Vargas PO, Salgado Calderón I. Síndrome de Guillain-Barré: viejos y nuevos conceptos. Med Interna Méx. 2018 [Acceso 08/05/2022];34(1):72-

81. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-48662018000100009&lng=es

11. Sánchez Miranda D, Busquet García CM, Quirós Viqueira O, Debesa Fernández R. Síndrome de Guillain-Barré: patogenia, diagnóstico y cuidados críticos en pediatría. Rev Cubana Pediatr. 2001 [Acceso 08/05/2022];73(2):95-105. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312001000200004&lng=es

12. Rigo D, Ross C, Hofstätter LM, Ferreira MF, Acevedo Pompilio L. Síndrome de Guillain Barré: perfil clínico epidemiológico y asistencia de enfermería. Enferm Glob. 2020 [Acceso 08/05/2022];19(57):346-89. Disponible en:

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1695-61412020000100011&lng=es

13. Quintana R, Sattler ME, Ferrer M. Poliadenopatías mediastinales y diagnósticos diferenciales en lupus eritematoso sistémico: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Argentina Reumatol. 2019 [Acceso 07/05/2022];30(3):28-31. Disponible en:

http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2362-36752019000400005&lng=es

14. Blanco Mesa B, Santana Porbén S, Salabarría González JR. Importancia de los valores de proteinuria para el diagnóstico de la nefropatía asociada al lupus eritematoso sistémico. Rev Cubana Reumatol. 2018 [Acceso 07/05/2022];20(3):e641. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000300001&lng=es

15. Vargas Brazales AB, Dávila Rodríguez MJ, Puerres Alquedán DA, Álvarez Heredia MF, Capelo Burgos TP. Enfermedad de Behçet. Reflexiones sobre su diagnóstico y

tratamiento. Rev Cubana Reumatol. 2019 [Acceso 05/05/2022];21(3):e120. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000300015&lng=es

16. Marín JD, Posso Osorio I, Vargas S, Nieto Aristizábal I, Ríos Serna LJ, Tobón GJ. Antibodies associated with neuropsychiatric lupus: Pathophysiological role, prevalence and diagnostic usefulness. Revista Colombiana Reumatol (English Edition). 2019 [Acceso 08/05/2022];26(2):111-7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0121812318301257>

Conflicto de interés

Los autores no refieren conflictos de intereses.

Contribuciones de los autores

Conceptualización: Silvana Leonor Páez Macías, Jéssica del Rocío Bucay Ati, Sandra Viviana Once Guanga, María Alexandra Pillajo Huaraca, Darwin Adrian Arteaga Pilozo.

Análisis formal: Silvana Leonor Páez Macías, Jéssica del Rocío Bucay Ati, Sandra Viviana Once Guanga, María Alexandra Pillajo Huaraca, Darwin Adrian Arteaga Pilozo.

Investigación: Silvana Leonor Páez Macías, Jéssica del Rocío Bucay Ati, Sandra Viviana Once Guanga, María Alexandra Pillajo Huaraca, Darwin Adrian Arteaga Pilozo.

Metodología: Silvana Leonor Páez Macías, Jéssica del Rocío Bucay Ati, Sandra Viviana Once Guanga, María Alexandra Pillajo Huaraca, Darwin Adrian Arteaga Pilozo.

Redacción del borrador original: Silvana Leonor Páez Macías, Jéssica del Rocío Bucay Ati, Sandra Viviana Once Guanga, María Alexandra Pillajo Huaraca, Darwin Adrian Arteaga Pilozo.

Redacción, revisión y edición: Silvana Leonor Páez Macías, Jéssica del Rocío Bucay Ati, Sandra Viviana Once Guanga, María Alexandra Pillajo Huaraca, Darwin Adrian Arteaga Pilozo.