

## **Manifestaciones neurológicas en una paciente con lupus eritematoso sistémico**

Neurological manifestations in a patient with systemic lupus erythematosus

Jessica Sabrina Pillajo Llanga<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9723-3078>

Danny Miguel Pillajo Llanga<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-3489-7923>

Carla Elizabeth Moyano Paz y Niño<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-9621-4235>

<sup>1</sup>Ministerio Salud Pública del Ecuador. Quito, Ecuador.

\*Autor para la correspondencia: [jessysabry16@hotmail.com](mailto:jessysabry16@hotmail.com)

### **RESUMEN**

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad inflamatoria sistémica cuyo proceso inflamatorio genera un importante número de manifestaciones clínicas articulares y extraarticulares. Entre las manifestaciones extraarticulares destaca la afectación neurológica, y el compromiso puede ser tanto a nivel del sistema nervioso central o periférico. El objetivo de la presente investigación es presentar el caso de una paciente de 56 años de edad, con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico de 18 años de evolución quien presentó un cuadro crónico de cefalea, neuropatía periférica y miastenia gravis como manifestaciones neurológicas de la enfermedad. Con el tratamiento de ciclofosfamida y el aumento de la dosis de esteroide, en la actualidad la paciente se encuentra estable. El reporte de este caso hace hincapié en la importancia que revisten las manifestaciones neurológicas como parte de las manifestaciones extraarticulares de esta enfermedad, ya que este tipo de afección es determinante en el curso del lupus eritematoso sistémico y en la calidad de vida de los pacientes.

**Palabras clave:** cefalea; enfermedades reumáticas; lupus eritematoso sistémico; manifestación neurológica; miastenia gravis.

## ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus is a systemic inflammatory disease whose inflammatory process generates a significant number of articular and extra-articular clinical manifestations. Within the extra-articular manifestations, neurological involvement stands out, among others, the commitment can be both at the level of the central or peripheral nervous system. The objective of the present investigation is to present the case of a 56-year-old patient, diagnosed with systemic lupus erythematosus of 18 years of evolution and who has presented chronic symptoms of headache, peripheral neuropathy and myasthenia gravis as neurological manifestations of the illness. The report of this case is considered important to publicize the importance of neurological manifestations as part of the extra-articular manifestations of this disease; this type of condition is decisive in the course of the disease and in the quality of life of patients.

**Keywords:** headache; rheumatic disease; systemic lupus erythematosus; neurological manifestation; myasthenia gravis.

Recibido: 04/08/2022

Aceptado: 17/09/2022

## Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad reumática, inflamatoria, autoinmune y crónica que se caracteriza por un proceso inflamatorio crónico que forma parte del mecanismo patogénico de la enfermedad. Además, se describe afectación del sistema inmunitario con aumento de la producción de autoanticuerpos; la conjunción de ambos elementos constituye el mecanismo patogénico del LES.<sup>(1,2)</sup>

La enfermedad afecta fundamentalmente a mujeres en edad fértil; sin embargo, puede presentarse en pacientes masculinos y en edades extremas de la vida. Su prevalencia oscila entre 0,7-1,3 % de la población. A pesar de no ser tan frecuente su presentación es una de las enfermedades reumáticas más temidas por pacientes y profesionales de la salud por el variado número de complicaciones que suele causar.<sup>(3,4)</sup>

Las manifestaciones clínicas del LES se pueden dividir en articulares y extraarticulares. Estas últimas representan el mayor porcentaje de presentación y son un elemento importante

en la morbilidad y mortalidad de la enfermedad. La presencia y gravedad de daño cardiovascular, dermatológico, respiratorio, renal y neurológico desempeñan un papel fundamental en la evolución del LES. Entre estas la afectación neurológica ocupa un lugar privilegiado.<sup>(5,6)</sup>

El daño del sistema neurológico en el LES se puede apreciar tanto en el sistema nervioso central (SNC) como en el periférico (SNP). La afectación del SNC consiste en cefalea, estupor, convulsiones, coma, hipertensión endocraneana, cuadros psicóticos y meningitis aséptica, entre otras. Por su parte, en el SNP pueden aparecer cuadros de neuropatía periférica, afectación de pares craneales, mielitis transversa, síndrome de Guillain-Barré y miastenia gravis, entre otros. Estos cuadros condicionan morbilidad importante, y pueden llegar a poner en peligro la vida de los pacientes. En ocasiones las manifestaciones neurológicas pueden llegar a representar el inicio de la enfermedad.<sup>(7,8,9)</sup>

Sin embargo, ante la presencia de pacientes o profesionales de la salud inexpertos en la atención de pacientes con LES pueden aparecer este tipo de manifestaciones y pasar inadvertidas o no prestárseles la debida atención. Este tipo de manifestaciones clínicas puede ser un signo inequívoco de actividad clínica de la enfermedad.<sup>(10)</sup>

Teniendo en cuenta la importancia que reviste la identificación de manifestaciones neurológicas en pacientes con LES, lo que representa en la morbilidad y mortalidad de la enfermedad y la actitud pasiva que se tiene en ocasiones ante esta complicación, el propósito de este estudio es reportar un caso clínico de una paciente de 56 años de edad, con antecedentes de LES de 18 años de evolución y manifestaciones neurológicas variadas durante el curso evolutivo de su afección de base.

## Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente de 56 años de edad, con diagnóstico de LES de 18 años de evolución, y tratamiento diario con 15 mg de prednisona, 250 mg de cloroquina y 100 mg de ácido acetil salicílico. La paciente acudió refiriendo historia de cuadro de miastenia gravis hacía 3 años, debido al cual había quedado secuela de cierta inestabilidad al caminar y ligera debilidad muscular en la cintura pélvica. Refirió manifestaciones neuropáticas que consistían en calambres, adormecimiento, sensación de quemazón y pinchazos en la planta de ambos pies. También describió cefalea universal de intensidad moderada (escala visual análoga de 7 puntos) resistente a la administración de analgésicos y antiinflamatorios no

esteroides. Todas estas manifestaciones eran más frecuentes en el horario nocturno y vespertino. Describió también cansancio y fatiga ocasional.

Como datos positivos al examen físico se identificó ligero *rash* malar bilateral, debilidad muscular en 3/5 en la cintura escapular y ligera hiporreflexia rotuliana y aquiliana. No se identificaron otras alteraciones al examen físico general, regional y por aparatos.

Con la información recopilada durante el interrogatorio y el examen físico se sospechó el incremento de la actividad clínica del LES, por lo que se solicitaron exámenes complementarios en los cuales se identificó como elementos significativos leucopenia de  $3,6 \times 10^9/L$ , positividad de anticuerpos antinucleares (ANA), del anti-Smith y del anti-p ribosomal. El resto de los elementos se encontraba dentro de los parámetros normales.

Se realizó electromiografía que informó patrón mixto, neuropático y miopático compatible con diagnóstico previo de miastenia gravis; además, se informó afectación neuropática compatible con neuropatía periférica.

La presencia de manifestaciones clínicas, específicamente las neurológicas, unidas a las alteraciones de laboratorio y electromiográficas confirmaron el diagnóstico de actividad clínica del LES. Al analizar los antecedentes de complicaciones graves de la enfermedad como la miastenia gravis, se procedió, previo consentimiento informado de la paciente, a aumentar la dosis de esteroides a 20 mg de prednisona diarios y se comenzó con ciclofosfamida intravenosa 1 g mensual durante un periodo de 6 meses.

Después de 7 días de administrado el primer bolo de ciclofosfamida, la paciente fue dada de alta hospitalaria con una respuesta clínica favorable y una notoria mejoría de las manifestaciones generales y la cefalea, fundamentalmente. En la actualidad se mantiene evolucionando satisfactoriamente y lleva alrededor de 4 meses con administración mensual de ciclofosfamida, en seguimiento en consulta externa y sin que se hayan presentado exacerbaciones de la actividad clínica del LES.

## Discusión

El LES es una enfermedad cuyo mecanismo patogénico favorece la aparición de manifestaciones clínicas y complicaciones en distintos órganos y se caracteriza por la variedad tanto en la expresión clínica como en la intensidad de estas manifestaciones. Este suceso es secundario a la producción de varios autoanticuerpos como expresión de la hiperactividad de los linfocitos T y secundariamente de los linfocitos B.<sup>(11)</sup>

La afectación neurológica en pacientes con LES se ha descrito con relativa frecuencia; en ocasiones se presenta como parte del curso evolutivo de la enfermedad y en otras llega a representar la expresión clínica del inicio de la enfermedad. En cualquiera de las dos formas de presentación constituyen manifestaciones que provocan distintos grados de discapacidad funcional, disminución de la percepción de la calidad de vida y pueden llegar a poner en peligro la vida de los pacientes.<sup>(7,8,9)</sup>

En el caso que se presenta destacan las manifestaciones neurológicas como principal expresión clínica de la enfermedad. Se describen tanto afectación del SNC como del SNP. La afectación del SNC consistió en cefalea y un cuadro neurológico diagnosticado como *miastenia gravis*. Ambas afecciones se han descrito en el curso del LES y se asocian, al igual que el resto de las manifestaciones neurológicas, con la presencia de anticuerpos anti-ribosomal, lo cual fue detectado como positivo en este caso.<sup>(8,12)</sup>

La cefalea que se describe en esta enfermedad puede ser fundamentalmente de dos tipos. La más común es una cefalea universal de intensidad, duración y frecuencia variable. Se caracteriza por ser resistente al tratamiento y asociarse con positividad de los anticuerpos; por esa razón se ha asociado e incluido entre los criterios de actividad de la enfermedad y de daño por LES.<sup>(8,13,14,15)</sup>

El segundo tipo de cefalea que refieren los pacientes con LES es secundaria a la compresión de las raíces nerviosas cervicales altas; originando un cuadro cefalálgico conocido como neuralgia occipital de Arnold. Este cuadro, a pesar de ser más ligero en intensidad, tiene una respuesta más demorada a los medicamentos analgésicos y antiinflamatorios que se usan comúnmente.<sup>(16,17)</sup>

La miastenia gravis es un cuadro grave cuya afectación neurológica determina disfunción muscular variable que puede llegar a afectar el esfínter vesical o anal. El daño también puede afectar el músculo diafragma y provocar complicaciones respiratorias. El mayor grado de afectación se produce por la combinación de daño al diafragma y al músculo cardíaco, por lo que pudiera ocurrir un paro cardiorrespiratorio.<sup>(18,19)</sup>

En el caso de la afectación del SNP se describe la polineuropatía periférica como principal expresión. La confirmación de la polineuropatía se basó tanto en el aspecto clínico como en el resultado de la electromiografía. Esta manifestación conduce a un estado displacentero que origina mayor discapacidad y disminución de la percepción de la calidad de vida.<sup>(20,21)</sup>

La expresión de daño neurológico tanto en el SNC como en el SNP es expresión del proceso inflamatorio mantenido y la producción de autoanticuerpos con daño a nivel de los tejidos

del cuerpo humano. De ahí la importancia que reviste controlar el proceso inflamatorio y la actividad de la enfermedad para minimizar la producción de autoanticuerpos.

## Conclusiones

Las manifestaciones neurológicas en el curso del LES constituyen una forma de expresión de manifestaciones extraarticulares que pueden presentarse tanto a nivel del SNC como SNP. Representan manifestaciones que exacerban la discapacidad de los pacientes, afectan la percepción de calidad de vida y pueden llegar a poner en peligro la vida. Cursan con positividad de los autoanticuerpos y son expresión del proceso inflamatorio mantenido y su afectación sistémica.

## Referencias bibliográficas

1. Osorio Illas L, Cárdenas Díaz T, Ambou Frutos I, Fernández Mora L, Pérez Polanco ES. Lupus eritematoso sistémico. Rev Cubana Oftalmol. 2021 [acceso 02/06/2022];34(3):e1051. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21762021000300017&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762021000300017&lng=es)
2. 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 05/06/2022];20(3):e641. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962018000300001&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000300001&lng=es)
3. 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 09/06/2022];21(Suppl 1):e65. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962019000400007&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000400007&lng=es)
4. Cano García L, García Díaz S, Orcajo Blanco C, Serrano Lora RM. Perspectiva de la enfermera en el manejo del paciente con Lupus Eritematoso Sistémico. Index Enferm. 2021 [acceso 03/06/2022];30(3):265-26. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1132-12962021000200024&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962021000200024&lng=es)

5. Vega Candelario R, Vega Jiménez J. Taponamiento cardíaco como forma de debut del lupus eritematoso sistémico. Rev Cub Med Mil. 2020 [acceso 03/06/2022];49(3):e331. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0138-65572020000300019&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-65572020000300019&lng=es)
6. García Tello A, Villegas Martínez A, González Fernández AF. Manifestaciones hematológicas en el lupus eritematoso sistémico. An Med Interna (Madrid). 2002 [acceso 05/06/2022];19(10):53-5. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-71992002001000011&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992002001000011&lng=es)
7. Solís Cartas U, Amador García DM, Crespo Somoza I, Pérez Castillo E. Síndrome de Guillain Barré como forma de debut en el lupus eritematoso sistémico. Rev Cuba Reumatol. 2015 [acceso 02/06/2022];17(Supl 1):1-11. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962015000300007&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962015000300007&lng=es)
8. Díaz-Cortés D, Correa-González N, Díaz María C, Gutiérrez JM, Fernández-Ávila DG. Compromiso del sistema nervioso central en el lupus eritematoso sistémico. Rev Colomb Reumatol. 2015 [acceso 12/06/2022];22(1):16-30. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-81232015000100004&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232015000100004&lng=en)
9. Gil Armenteros R, Solís Cartas U, Milera Rodríguez J, de Armas Hernández A. Mielitis transversa como debut de un lupus eritematoso sistémico. Rev Cuba Reumatol. 2013 [acceso 04/06/2022];15(3):209-13. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962013000300011&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962013000300011&lng=es)
10. Cancino Mesa JF, Luna López AE, Casí Torres J. Lupus eritematoso sistémico en actividad y cociente albúmina/globulina invertido, ¿hallazgo propio de la enfermedad? Rev Cubana Reumatol. 2020 [acceso 04/06/2022];22(Supl 1): e853. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962020000400008&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000400008&lng=es)
11. Mesa Abad P, Tovar Muñoz Lucía, Serrano Navarro I, Ventura Puertos P, Berlango Jiménez J. Pregnancy in women with systemic lupus erythematosus: an integrative review. Enferm Nefrol. 2020 [acceso 03/06/2022];23(1):11-21. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2254-28842020000100002&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2254-28842020000100002&lng=es)

12. Solis Cartas U, Calvopiña Bejarano SJ, Prada Hernandez D, Molinero Rodriguez C, Gomez Morejon JA. Higroma quístico en recién nacido de mujer con lupus eritematoso sistémico. Rev Cubana Reumatol. 2018 [acceso 01/06/2022];20(1):1-4. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962018000100012&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962018000100012&lng=es)
13. Vásquez S, Carrasco J, Huamanchumo R, Umeres H. Caso clínico 01-2019: Mujer de 24 años con cefalea, pérdida de visión y trombosis en miembro inferior. Rev Med Hered. 2019 [acceso 02/06/2022];30(2):116-23. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1018-130X2019000200010&lng=es](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1018-130X2019000200010&lng=es)
14. Vera Rivero DA, Chirino Sánchez L, Martínez Lastre A. Medición de la actividad lúpica y daño acumulado en pacientes con lupus eritematoso sistémico. Rev Cubana Reumatol. 2019 [acceso 05/06/2022];21(2):e88. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-59962019000200007&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000200007&lng=es)
15. Arango Ch, Mosquera C. Evaluación de los criterios de clasificación SLICC en pacientes con lupus eritematoso sistémico juvenil seguidos en una clínica pediátrica de Bogotá, Colombia. Rev Colomb Reumatol. 2018 [acceso 06/06/2022];25(2):99-103. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-81232018000200099&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232018000200099&lng=en)
16. Herrejón Galaviz GI, Romo Gutiérrez DR, Valadez Báez XL, Sandoval Mendoza RA, Torres Huerta JC. Descompresión suboccipital percutánea como alternativa en el tratamiento del dolor secundario a la neuralgia del nervio occipital: serie de casos. Rev Soc Esp Dolor. 2020 [acceso 07/06/2022];27(3):221-6. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1134-80462020000300010&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-80462020000300010&lng=es)
17. Solis Cartas U, Barbón Pérez O, Bascó Fuentes E. Neuralgia occipital. A propósito de un caso. Medisur. 2016 [acceso 02/06/2022];14(1). Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3102>
18. Aracena R, Nogales Gaete J. Coexistencia de miastenia gravis y lupus eritematoso sistémico: ¿es más frecuente que lo que pensábamos? Rev Méd Chile. 2006 [acceso 07/06/2022];134(9):1203-05. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872006000900019&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872006000900019&lng=es)



19. Barceló Vázquez Y, Reyes Tápanes M, Ojito Valdés I. Medios diagnósticos y terapéuticos para el manejo de la miastenia gravis. Rev Científ Estud Cienc Méd Matanzas. 2022 [acceso 02/06/2022];2(1). Disponible en: <http://www.revmedest.sld.cu/index.php/medest/article/view/28>
20. Coronado Alvarado CD, Gámez Saiz IL, Sotelo Cruz N. Características clínicas y comorbilidades de pacientes con lupus eritematoso sistémico en niños y adultos. Acta Pediátrica México. 2018;39(1):1-12. DOI: <https://doi.org/10.18233/apm1no1pp1-121535>
21. Alonso C, Gobbi C, Quaglia MI, Tissera Y, Savio V, Albiero A, *et al.* Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica como forma de presentación de lupus eritematoso sistémico. Rev Argent Reumatol. 2020 [acceso 08/06/2022];31(1):22-4. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2362-36752020000100006&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2362-36752020000100006&lng=es)

### Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

### Contribución de los autores

*Conceptualización:* Jessica Sabrina Pillajo Llanga, Danny Miguel Pillajo Llanga, Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño.

*Curación de datos:* Jessica Sabrina Pillajo Llanga, Danny Miguel Pillajo Llanga, Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño.

*Investigación:* Jessica Sabrina Pillajo Llanga, Danny Miguel Pillajo Llanga, Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño.

*Metodología:* Jessica Sabrina Pillajo Llanga, Danny Miguel Pillajo Llanga, Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño.

*Redacción - borrador original:* Jessica Sabrina Pillajo Llanga, Danny Miguel Pillajo Llanga, Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño.

*Redacción - revisión y edición:* Jessica Sabrina Pillajo Llanga, Danny Miguel Pillajo Llanga, Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño.