



Caso clínico

Mielitis transversa en síndrome de Sjögren y lupus eritematoso sistémico: presentación de 3 casos



Raúl Menor Almagro^{a,*}, María del Mar Ruiz Tudela^a, Juan Girón Úbeda^b,
Mario H. Cardiel Ríos^c, José Javier Pérez Venegas^a y Carmen García Guijo^b

^a Sección de Reumatología, Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera, Cádiz, España

^b Sección de Neurología, Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera, Cádiz, España

^c Unidad de Investigación, Hospital Dr. Miguel Silva, Morelia, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de noviembre de 2013

Aceptado el 16 de marzo de 2014

On-line el 7 de junio de 2014

Palabras clave:

Mielitis transversa

Síndrome de Sjögren

Lupus eritematoso sistémico

R E S U M E N

La mielitis transversa es una inflamación focal poco frecuente de la médula espinal. Su etiología es múltiple y entre ellas se encuentran las enfermedades autoinmunes, incluyendo principalmente el lupus eritematoso sistémico y el síndrome de Sjögren. Su presentación clínica puede ser de forma aguda o subaguda, con peor pronóstico en la mielitis transversa aguda. Un diagnóstico precoz y tratamiento intensivo desde el inicio es de gran importancia en la evolución de este tipo de pacientes.

Presentamos 3 casos con mielitis transversa asociados a enfermedades autoinmunes y discutimos sus distintas manifestaciones clínicas, la asociación a autoanticuerpos, las imágenes radiológicas, el tratamiento y el pronóstico.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Myelitis transverse in Sjögren's syndrome and systemic lupus erythematosus: Presentation of 3 cases

A B S T R A C T

Transverse myelitis is a rare focal inflammation of the spinal cord. Multiple etiologies have been identified including autoimmune diseases, mainly systemic lupus erythematosus and Sjögren' syndrome. It can occur in an acute or subacute clinical onset, with the acute presentation having a worse prognosis. An early diagnosis and intensive treatment are important features recommended in these patients.

We present three cases with transverse myelitis associated with autoimmune diseases. We discuss different clinical manifestations, association with autoantibodies, radiologic findings, and therapeutic and prognostic issues.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La mielitis transversa (MT) es una enfermedad inflamatoria que produce una lesión focal en la médula espinal. Puede afectar a cualquier individuo independientemente de la predisposición familiar, grupo étnico, género o edad, y presenta una incidencia de 1,34-4,36 afectados por millón de habitantes por año, con 2 picos de mayor frecuencia: entre los 10 y 19 años y entre los 30 y los 39 años^{1,2}. Su etiología es múltiple y entre ellas se encuentran las

enfermedades autoinmunes, con mayor asociación en el lupus eritematoso sistémico (LES) y el síndrome de Sjögren (SS) con un 1-2 y un 1%, respectivamente^{3,4}. Su clínica se caracteriza por un cuadro agudo o subagudo de afectación del sistema motor, sensorial y autonómico al nivel de la altura de la lesión medular⁵. Presentamos 3 casos de MT asociada a enfermedades autoinmunes diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 3 años.

Casos clínicos

Caso 1. Mujer de 34 años, caucásica, con antecedentes de neuritis óptica en el ojo derecho hace 8 años. Ingresó por cuadro de malestar abdominal, vómito y fiebre, seguido a las 48 h de

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: menoralmagro@hotmail.com (R. Menor Almagro).

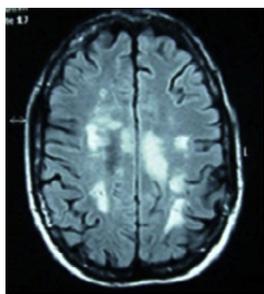


Figura 1. Resonancia magnética de cráneo en secuencias T2 y FLAIR, con presencia de múltiples lesiones en la sustancia blanca a nivel corticosubcortical, periventricular, periauriculares y en corona radiada derecha. Lesión de mayor tamaño desde el brazo posterior de la cápsula interna derecha hasta el pedúnculo mesencefálico derecho.

parestias y debilidad ascendente en miembros inferiores, retención de orina y heces, y disminución de la agudeza visual en el ojo izquierdo. En el interrogatorio de conectivopatías refirió xerostomía, xeroftalmia, sequedad vaginal y cutánea. La exploración neurológica presentó paraparesia, con balance muscular de 1/5 en el miembro inferior izquierdo, 0/5 en el miembro inferior derecho y 2/5 en el miembro superior derecho, hiperreflexia difusa, reflejo cutaneoplantar extensor, nivel de hipoestesia para sensibilidad térmica y dolorosa en dermatoma D4-D5 de predominio derecho y déficit de sensibilidad profunda en el miembro inferior izquierdo. Prueba de Schirmer bilateral inferior a 5 mm. En la analítica destacaba velocidad de sedimentación globular 48 mm/h, proteína C reactiva 2,74 mg/dl, anticuerpos antinucleares (ANA) + patrón moteado 1/320, anti-Ro/SSA y anticuerpos antiacuaporina 4 positivos y anticuerpos antifosfolípidos negativos. Vitamina B₁₂, ácido fólico, serología (lúes, Brucela, Borrelia, VIH, VHC, VHB), proteínas de Bence Jones, crioglobulina, cobre en suero, niveles de enzima convertidora de angiotensina, homocisteína y coagulación, normales. Resonancia magnética (RM) de columna cervical y dorsal: lesión intramedular desde C5 hasta D2. RM cráneo (fig. 1): presencia de múltiples lesiones en la sustancia blanca en secuencias T2 y FLAIR. Potenciales evocados: respuesta P100 alargadas bilateralmente, siendo mayor en el lado derecho. Con diagnóstico de SS, se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona por vía intravenosa seguido de prednisona por vía oral a 50 mg/día y azatioprina, consiguiéndose un aumento progresivo de la agudeza visual, si bien persiste un escotoma periférico temporal superior en el ojo derecho. Recuperación del balance muscular y del control de esfínteres, con deambulación sin apoyo a los 15 meses, sin un nuevo episodio en los últimos 2 años.

Caso 2. Mujer de 63 años de edad, caucásica, con antecedentes personales de hipotiroidismo autoinmune, hipercolesterolemia y 3 episodios previos de mielitis cervical de origen inflamatorio, con buena respuesta a bolos de metilprednisolona. De nuevo ingresó por cervicalgia acompañada de disminución de fuerza en los miembros superior e inferior izquierdos, pérdida de sensibilidad y disestesias en el antebrazo y la mano izquierda, con disminución de la agudeza visual progresiva e incontinencia urinaria. En la anamnesis refirió xeroftalmia y xerostomía de 3 años de evolución. La exploración presentó un balance muscular en el miembro superior izquierdo de 2/5 distal y 3/5 proximal, en el miembro inferior izquierdo 2/5 proximal y distal, y en el miembro inferior derecho 4+/5 proximal. Reflejo cutaneoplantar extensor bilateral. Fondo de ojo normal. Prueba de Schirmer positiva. Analítica: hemograma, bioquímica, hormonas tiroideas, proteinograma, vitamina B₁₂ y ácido fólico, normales. ANA, anticuerpos anticoplasma de neutrófilo y anticuerpos antifosfolípidos, negativos. Anticuerpos antiacuaporina 4 positivo. Serología para VIH, virus de la hepatitis A, VHB, VHC, Borrelia y Brucella, negativos. Punción lumbar

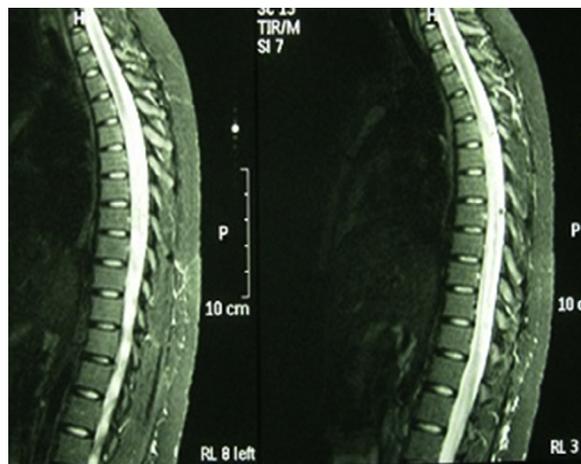


Figura 2. Resonancia magnética en secuencia T2, con mielitis de gran segmento en la médula espinal dorsal, desde D5 hasta D12. Ensanchamiento medular con señal hiperintensa, concordante con su enfermedad de base.

con valores en líquido cefalorraquídeo de 8 leucocitos/mm³, glucosa 50,3 mg/dl, proteínas 65,2 mg/dl, adenosina deaminasa 4,8 U. Cultivo para hongos, micobacterias, criptococo y tinción de Gram, negativos. RM de columna cervical: afectación de médula cervical desde proceso odontoides a C5. Potenciales evocados: se obtienen respuestas reproducibles en ambos ojos, aunque latencia aumentada en el ojo izquierdo y límite en el derecho, compatible con neuritis óptica. Biopsia de glándulas salivales: lóbulos de la glándula salival con 2 agregados compactos de más de 50 linfocitos maduros, compatible con SS. Se inició en esta ocasión tratamiento con ciclofosfamida quincenal durante 3 meses y azatioprina, con importante recuperación funcional progresiva hasta alcanzar un balance muscular 5/5 al primer año del tratamiento y sin nuevo episodio de mielitis en los últimos 3 años. La RM de cráneo y columna completa actual no muestra áreas de mielitis activa.

Caso 3. Mujer de 22 años, caucásica, diagnosticada de LES a los 15 años sobre la base de poliartritis, afectación cutánea y mucosa, linfopenia, ANA y anticuerpos anti-ADN positivos a títulos altos. Realizada biopsia renal por alteraciones urinarias persistentes se objetivó nefropatía lúpica tipo IV, y se inició terapia con ciclofosfamida, prednisona e hidroxiquina. Acudió con dolor lumbar, disuria y astenia, con instauración progresiva de parestias en el hemiabdomen derecho y paresia de los miembros inferiores. La analítica mostró un recuento leucocitario de 30.000×10^9 (sin desviación izquierda), velocidad de sedimentación globular 58 mm/h, proteína C reactiva 6,41 mg/dl y ácido láctico 1,10 mmol/l. Los repetidos análisis de hemocultivos y urocultivo resultaron negativos. El estudio inmunológico mostró ANA positivos 1/320, anticuerpos anti-ADN de 167 U/ml, con anticuerpos antifosfolípidos negativos. La RM de columna (fig. 2) se informó como mielitis de gran segmento a nivel de la médula espinal dorsal. En la RNM de cráneo se objetivó cambios en la señal del hemisferio cerebeloso izquierdo que pudieran estar en relación con vasculitis lúpica a ese nivel, mostrando señal difusa hiperintensa en FLAIR y T2. No se usó gadolinio por negación de la paciente. En la punción lumbar se obtuvo un líquido transparente y normotenso, con 58 mm³, 80% polimorfonucleares, 20% linfocitos, glucosa 127 mg/dl, proteínas 1.015 mg/dl y lactato deshidrogenasa 216 U/l. En la tinción de Gram del líquido cefalorraquídeo no se observaron bacterias y el cultivo para hongos y CO2 resultó negativo. Se añadieron al tratamiento bolos de metilprednisolona y 48 h después comenzó con crisis comiciales resistentes a tratamiento con valproico. Se decidió su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se inició tratamiento con fenitoína y midazolam para el control de las convulsiones junto a

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3382840>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3382840>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)