

Manifestaciones neurológicas en una paciente con lupus eritematoso sistémico

Neurological manifestations in a patient with systemic lupus erythematosus

Jessica Sabrina Pillajo Llanga. ^{1*} Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-9723-3078>

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

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

¹Médico General. Ministerio Salud Pública del Ecuador.

*Autor por correspondencia. Correo electrónico: 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. Dentro de las manifestaciones extraarticulares destaca, entre otras, la afectación neurológica, 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 y que ha presentado cuadro crónico de cefalea, neuropatía periférica y cuadro de miastenia gravis como manifestaciones neurológicas de la enfermedad. Se considera importante el reporte de este caso para dar a conocer la importancia que revisten las manifestaciones neurológicas como parte de las manifestaciones extraarticulares de esta enfermedad; siendo este tipo de afección determinantes en el curso de la enfermedad y en la calidad de vida de los pacientes.

Palabras Clave: Cefalea; Enfermedad 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 la presencia de un proceso inflamatorio crónico que forma parte del mecanismo etiopatogénico de la enfermedad. Además, se describe afectación del sistema inmune con aumento de la producción de autoanticuerpo; la conjunción de ambos elementos constituyen el mecanismo etiopatogénico del LES.^(1,2)

Se describe que 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 y 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 generar.^(3,4)

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 morbimortalidad de la enfermedad. La presencia y severidad de daño cardiovascular, dermatológico, respiratorio, renal y neurológico juega un papel fundamental en la evolución del LES. Dentro de ellas la afectación neurológica ocupa un lugar privilegiado.^(5,6)

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 incluye la presencia de cefalea, estupor, convulsiones, coma, hipertensión endocraneana, cuadros psicóticos y meningitis aséptica entre otras. Por su parte, en el SNP puede presentarse cuadros de neuropatía periférica, afectación de pares craneales, mielitis transversa, Guillain Barré y miastenia gravis entre otros. Estos cuadros condicionan morbilidad importante, pudiendo llegar a poner en peligro la vida de los pacientes. En ocasiones las manifestaciones neurológicas pueden llegar a representar el debut de la enfermedad.

(7-9)

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

Es por eso, que teniendo en cuenta la importancia que reviste la identificación de manifestaciones neurológicas en pacientes con LES, lo que representan en la morbimortalidad de la enfermedad y la actitud pasiva que se tiene en ocasiones ante la presencia de las mismas; se realiza el siguiente reporte de caso clínico de una paciente femenina, de 56 años de edad, con historia de LES de 18 años de evolución y presencia de manifestaciones neurológicas variadas durante el curso evolutivo de su afección de base.

Caso clínico

Paciente femenina de 56 años de edad, con diagnóstico de LES de 18 años de evolución, con tratamiento actual diario a base 15 mg de prednisona, 250 mg de cloroquina y 100 mg de ácido acetil salicílico. La paciente acude refiriendo historia de cuadro de miastenia gravis hace tres años, por el cual ha quedado como secuela cierta inestabilidad al caminar y ligera debilidad muscular a nivel de cintura pélvica fundamentalmente. Refiere manifestaciones neuropáticas dadas por la presencia de calambres, adormecimiento, sensación de quemazón y pinchazos a nivel de planta de ambos pies. También describe cefalea universal de intensidad moderada (escala visual análoga de 7 puntos) resistente a la administración de analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos. Todas estas manifestaciones son más

frecuentes en horario nocturno y/o vespertino. Se recoge también cansancio y fatiga ocasional.

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

Con la información recopilada durante el interrogatorio y el examen físico se sospecha de la actividad clínica del LES por lo que se solicitan exámenes complementarios en los cuales se identifican como elementos significativos una 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 parámetros normales.

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

La presencia de manifestaciones clínicas, específicamente las neurológicas, unido a las alteraciones de laboratorio y electromiográficas confirman el diagnóstico de actividad clínica del LES. Al analizar la presencia de antecedentes de complicaciones graves de la enfermedad como es 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 un gramo mensual durante un periodo de seis meses.

Después de 7 días de administrado el primer bolo de ciclofosfamida fue dada de alta hospitalaria la paciente con una respuesta clínica favorable notándose 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 etiopatogénico favorece la aparición de manifestaciones clínicas y complicaciones en distintos órganos caracterizándose por la variedad tanto en la expresión clínica como en la intensidad de las mismas. 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. ⁽¹¹⁾

La afectación neurológica en pacientes con LES ha sido descrita 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 debut de la enfermedad. En cualquiera de las dos versiones de presentación constituyen manifestaciones que generan distintos grados de discapacidad funcional, disminución de la percepción de calidad de vida y pueden llegar a poner en peligro la vida de los pacientes. ⁽⁷⁻⁹⁾

En el caso que se presenta destaca la presencia de manifestaciones neurológicas como principal expresión clínica de la enfermedad. Se describen tanto afectación del SNC como del SNP. En el caso de la afectación del SNC cuenta la presencia de cefalea y de un cuadro neurológico diagnosticado como *miastenia gravis*. Ambas afecciones han sido descritas en el curso del LES y se asocian, al igual que el resto de las manifestaciones neurológicas, con la presencia de anticuerpos anti p ribosomal; lo cuales fueron detectados como positivos en este caso. ^(8,12)

La cefalea que se describe en esta enfermedad puede ser fundamentalmente de 2 tipos. La más común es una cefalea universal de intensidad, duración y frecuencia de presentación variable. Se caracteriza por ser resistente al tratamiento y asociarse con positividad de los anticuerpos; por esa razón ha sido asociada e incluida dentro de los criterios de actividad de la enfermedad y de daño por LES. ^(8,13-15)

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 utilizan comúnmente. ^(16,17)

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

En el caso de la afectación del SNP se describe la polineuropatía periférica como principal expresión. La confirmación de la polineuropatía se centró tanto en el aspecto clínico como por el resultado de la electromiografía. Esta manifestación conduce a un estado

displacentero que genera mayor discapacidad y disminución de la percepción de calidad de vida. ^(20,21)

La expresión de daño neurológico, tanto en el SNC como en el SNP, son 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 revista 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. Constituyen manifestaciones que exacerban la discapacidad de los pacientes, afectan la percepción de calidad de vida y pueden llegar a poner en peligro la vida de los pacientes. 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 [Internet]. 2021[citado 2022 Jun 02];34(3):e1051. Disponible en: 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 Cuba Reumatol [Internet]. 2018[citado 2022 Jun 05];20(3):e641. Disponible en: 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 Cuba Reumatol [Internet]. 2019 [citado 2022 Jun 09];21(Suppl 1):e65. Disponible en:

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^a. Perspectiva de la enfermera en el manejo del paciente con Lupus Eritematoso Sistémico. Index Enferm [Internet]. 2021[citado 2022 Jun 03];30(3):265-26. Disponible en:

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 [Internet]. 2020[citado 2022 Jun 03];49(3):e331. Disponible en:

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) [Internet]. 2002 [citado 2022 Jun 05];19(10):53-5. Disponible en:

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992002001000011&lng=es

7.- Solis 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 [Internet]. 2015 [citado 2022 Jun 02];17(Supl 1):1-11. Disponible en:

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. [Internet]. 2015[citado 2022 Jun 12];22(1):16-30. Disponible en:

http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232015000100004&lng=en

9.- Gil Armenteros R, Solis Cartas U, Milera Rodríguez J, de Armas Hernandez A. Mielitis transversa como debut de un lupus eritematoso sistémico. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2013[citado 2022 Jun 04];15(3):209-13. Disponible en:

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

Cuba Reumatol [Internet]. 2020 [citado 2022 Jun 04];22(Suppl 1): e853. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000400008&lng=es)

[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 [Internet]. 2020[citado 2022 Jun 03];23(1):11-21. Disponible en:

[http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2254-](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2254-28842020000100002&lng=es)

[28842020000100002&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2254-28842020000100002&lng=es)

12.- 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 [Internet]. 2018[citado 2022 Jun 01];20(1):1-4. Disponible en:

[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-](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 [Internet]. 2019[citado 2022 Jun 02];30(2): 116-23. Disponible en:

[http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1018-](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 Cuba Reumatol [Internet]. 2019 [citado 2022 Jun 05];21(2): e88. Disponible en:

[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-](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. [Internet]. 2018 [citado 2022 Jun 06];25(2):99-103. Disponible en:

[http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-](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 [Internet]. 2020 [citado 2022 Jun 07];27(3):221-6. Disponible en:

[http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-80462020000300010&lng=es)

[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 [Internet]. 2016 [citado 2022 Jun 02];14(1):[aprox. 3 p.]. 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 [Internet]. 2006 [citado 2022 Jun 07];134(9):1203-05. Disponible en: 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. Revista Científica Estudiantil de Ciencias Médicas de Matanzas [Internet]. 2022 [citado 2022 Jun 02];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 de México [Internet]. 2018 [citado 2022 Jun 02]; 39(1):1-12. Disponible en: <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. reumatolg. [Internet]. 2020[citado 2022 Jun 08];31(1):22-4. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2362-36752020000100006&lng=es

Conflictos de intereses

Los autores no refieren conflictos de intereses

Contribución de los autores

Jessica Sabrina Pillajo Llanga: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de la información, aplicación del cuestionario, procesamiento de la información, redacción del manuscrito y revisión final.

Danny Miguel Pillajo Llanga: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de la información, aplicación del cuestionario, procesamiento de la información, redacción del manuscrito y revisión final.

Carla Elizabeth Moyano Paz y Miño: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de la información, aplicación del cuestionario, procesamiento de la información, redacción del manuscrito y revisión final.