

Neurolupus como forma de debut de lupus eritematoso sistémico en paciente masculino

Neurolupus as a debut form of systemic lupus erythematosus in a male patient

Brigette Carolina Huaraca Morocho^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-5640-2733>

Verónica Monserrath Buenaño Zambrano¹ <https://orcid.org/0000-0002-6274-8132>

Rodrigo Gabriel Abarca Carrasco¹ <https://orcid.org/0000-0002-3464-9161>

Zilma Diago Alfes² <https://orcid.org/0000-0004-9837-2562>

¹Escuela Superior Politécnica de Chimborazo. Riobamba, Chimborazo, Ecuador.

²Universidad Nacional de Chimborazo, Riobamba, Chimborazo, Ecuador.

Autor por correspondencia: brigette.huaraca@esPOCH.edu.ec

RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad inflamatoria sistémica y crónica que se caracteriza por una variada gama de manifestaciones clínicas secundaria al proceso inflamatorio mantenido como consecuencia de la afectación del funcionamiento del sistema inmune. Estas manifestaciones pueden afectar al sistema osteomioarticular (manifestaciones articulares), o presentarse en cualquier otro órgano o sistema de órgano (manifestaciones extraarticulares). En ocasiones, el debut de la enfermedad está marcado por la presencia de manifestaciones sistémicas de la enfermedad. El objetivo de esta investigación es presentar el caso clínico de un paciente masculino de 28 años de edad, que comienza con manifestaciones de tipo neurológicas que permiten, inicialmente la sospecha clínica y posteriormente, el diagnóstico definitivo de lupus eritematoso sistémico con componente neurológico. La presencia de cefaleas y un cuadro convulsivo tónico clónico, con positividad de anticuerpos y consumo de complemento fueron los principales componentes que permitieron confirmar el diagnóstico de la enfermedad. Se considera un caso necesario de

compartir ya que aporta elementos importantes para el diagnóstico y tratamiento inicial del neurolupus, realizándose un abordaje integral del paciente por un grupo multidisciplinario. En el caso que se reporta la expresión de exacerbación de la enfermedad fue la presencia de las manifestaciones clínicas del bruxismo con trismo incluido. El proceso inflamatorio puede afectar cualquier estructura anatómica de la economía humana.

Palabras clave: enfermedad reumática; lupus eritematoso sistémica; inflamación; neurolupus

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus is a systemic and chronic inflammatory disease that is characterized by a wide range of clinical manifestations secondary to the inflammatory process maintained as a consequence of affecting the functioning of the immune system. These manifestations can affect the osteomyoarticular system (articular manifestations), or present in any other organ or organ system (extra-articular manifestations). Sometimes the onset of the disease is marked by the presence of systemic manifestations of the disease. The objective of this research is to present the clinical case of a 28-year-old male patient, who begins with neurological manifestations that allow, initially, clinical suspicion and later, the definitive diagnosis of systemic lupus erythematosus with a neurological component. The presence of headaches and a tonic-clonic seizure, with positive antibodies and consumption of complement were the main components that allowed confirming the diagnosis of the disease. It is considered a necessary case to share since it provides important elements for the diagnosis and initial treatment of neurolupus, carrying out a comprehensive approach to the patient by a multidisciplinary group. In the case that is reported, the expression of exacerbation of the disease was the presence of the clinical manifestations of bruxism with trismus included. The inflammatory process can affect any anatomical structure of the human economy.

Keywords: rheumatic disease; systemic lupus erythematosus; inflammation; neurolupus

Recibido: 12/09/2023

Aceptado: 11/10/2023

Introducción

Las enfermedades reumáticas son conceptualizadas como un grupo de afectaciones con curso crónico, secundarias a un desequilibrio de la función del sistema inmune que tiene en el mantenimiento de un proceso inflamatorio mantenido su principal exponente fisiopatológico. Pueden dividirse en dos grandes grupos, las enfermedades con carácter degenerativo y las que involucran un proceso inflamatorio como mecanismo fisiopatológico de la enfermedad; las enfermedades degenerativas incluyen un grado variable de inflamación articular que acelera el proceso degenerativo.^{(1),(2),(3)}

Varis son las enfermedades reumáticas que incluyen un componente inflamatorio dentro de su mecanismo etiopatogénico; la artritis reumatoide (AR), espondiloartropatías (EAs), miopatías inflamatorias y el lupus eritematoso sistémico (LES) son algunas de ellas. Como concepto puede señalarse que el LES es una enfermedad inflamatoria, sistémica y crónica que afecta a personas jóvenes, cuyo perfil de afectación se inclina con mayor proporción por el sexo femenino. La prevalencia de la enfermedad oscila entre el 0,7 % y el 2,1 % de la población adulta, aunque también puede afectar a niños, adultos y pacientes masculinos.^{(2),(3),(4),(5)}

Dentro del curso evolutivo del Les se describe afectación articular y extraarticular; sin embargo, debido a las complicaciones que genera la enfermedad, las manifestaciones extraarticulares constituyen las de mayor frecuencia de presentación y expresión dentro del cortejo sintomático, complicaciones y morbimortalidad de la enfermedad.^{(3),(5)}

El diagnóstico de la enfermedad se torna difícil en muchas ocasiones, el variado cortejo sintomático de la enfermedad provoca errores de sospecha clínica que terminan retrasando el diagnóstico de la enfermedad. Esta situación aumenta el riesgo de presencia de complicaciones secundarias al proceso inflamatorio que afecta local y sistémicamente. Las complicaciones articulares generan distintos grados de discapacidad y afectación de la percepción de calidad de vida relacionada con la salud; sin embargo, las complicaciones sistémicas o extraarticulares aumentan la morbimortalidad por la enfermedad.^{(6),(7)}

La afectación del aparato neurológico en pacientes con LES constituye una de las complicaciones más peligrosas y complejas de diagnosticar; por lo que es necesario identificar

precozmente los signos clínicos y de laboratorio que conducen a la sospecha clínica de neurolupus.

El objetivo de esta investigación fue reportar el caso de un paciente masculino de 28 años de edad el cual debuta con manifestaciones neurológicas que permiten confirmar el diagnóstico de neurolupus. Se considera un caso importante para el conocimiento de las manifestaciones clínicas que pueden ser consideradas como de sospecha clínica del debut del LES con compromiso neurológico.

Caso clínico

Paciente masculino de 28 años de edad que es traído a servicio de urgencia del Hospital Andino de Chimborazo por presentar cuadro convulsivo tónico clínico sin causa aparente para su aparición. Se recoge el antecedente de cefalea universal de varios meses de evolución, con intensidad variable entre ligera y moderada, con predominio de aparición vespertina o nocturna. El paciente refiere que ha presentado molestias articulares, pero sin cuadros inflamatorios y que la intensidad y duración del mismo ha sido ligera y rápida. Durante el cuadro convulsivo no hubo relajación de esfínteres y después del cese del cuadro no se presentan nuevas manifestaciones clínicas. Refiere igualmente presencia de manifestaciones generales de predominio nocturno con presencia de cansancio, fatiga y sensación de fiebre, pero no se ha tomado la temperatura.

Al examen físico inicial no se identifican elementos que puedan ser considerados como hallazgos positivos e importantes para la sospecha clínica de la enfermedad. La crepitación rotuliana bilateral y un pie plano bilateral son las únicas alteraciones identificadas.

Durante la estancia hospitalaria fue valorado por distintas especialidades como fueron medicina interna, endocrinología, neurología, cardiología y reumatología. Se indicaron distintos exámenes de laboratorio, así como pruebas imagenológicas. Los hallazgos positivos de estos exámenes fueron la presencia de anemia ligera (11,8 gramos/litro), leucopenia de $2,8 \times 10^9/l$ con linfocitosis y trombocitopenia de 132000 plaquetas/ mm^3 . Inicialmente se obtuvo resultado negativo de anticuerpos antinucleares (ANA) y factor reumatoide, pero al repetir los

exámenes, a los 7 días, se identificó positividad de ANA, de anti Smith y consumo de complemento, específicamente C4.

Estos resultados permitieron orientar el diagnóstico de la enfermedad hacia el debut de un LES con manifestaciones neurológicas (neurolupus). Inmediatamente, teniendo en cuenta el antecedente de cuadro convulsivo, se comienza tratamiento con bolos de metilprednisolona en dosis de un gramo diario durante tres días y se comienza esquema de ciclofosfamida intravenoso, 1000 mg mensuales durante 6 meses. Después de terminada la administración de ciclofosfamida se comienza tratamiento con 60 mg diarios de prednisona, por vía oral durante 8 semanas.

Días después de confirmado el diagnóstico de Les se recibe información del laboratorio que confirma la positividad de anticuerpos anti P ribosomal y antifosfolípidos, específicamente anti B₂ glucoproteína y anticardiolipina. Estos resultados evidencian que la afectación neurológica fue secundaria al LES, constituyendo la expresión de debut de la enfermedad.

Después de la administración inicial de metilprednisolona y ciclofosfamida el paciente fue dado de alta hospitalaria. H mantenido un régimen sistemático de asistencia a consulta; se comenzó a disminuir dosis de esteroide y no han existido manifestaciones de exacerbación de la enfermedad.

Discusión

La importancia de reportar este caso se centra en varios elementos; el patrón de debut inusual; la presencia de manifestaciones poco habituales y los resultados de los exámenes de laboratorio. Importante también destacar la conducta terapéutica tomada en el caso.

En relación con el patrón de debut inusual de la enfermedad es necesario destacar que se describe el LES como una enfermedad con predominio de afectación por el sexo femenino, con una relación mujer hombre que oscila entre 7-8:1.^{(6),(8)} Sin embargo, este comportamiento identificado de la enfermedad no excluye su presencia en pacientes masculinos.^{(8),(9),(10)} Si bien es cierto que el papel hormonal juega un papel fundamental en la aparición del Les en el sexo femenino; sería necesario identificar cual es el componente que genera el trastorno funcional del sistema inmune que propicia la aparición de la enfermedad.

Otro de los elementos importante es el patrón de manifestaciones clínicas de debut de la enfermedad. Se describe que las manifestaciones articulares constituyen la base del debut y diagnóstico del LES, se les unen manifestaciones generales (presentes en este caso), fotosensibilidad, alopecias, rash malar y úlceras orales entre otras.^{(4),(6),(10)}

Las manifestaciones neurológicas presentadas por el paciente no son de las complicaciones más frecuentes de la enfermedad; sin embargo, su presencia condiciona un estado de gravedad importante que puede amenazar la vida del paciente. Se describe que la afectación neurológica se produce secundaria al proceso inflamatorio y puede acompañarse, además de las manifestaciones generales de la enfermedad, de otras complicaciones neurológicas como mielitis transversa, síndrome de Guillain Barré, polineuropatías, meningitis aséptica, miastenia gravis, hipertensión endocraneana y otras.⁽¹¹⁾

En este caso, los resultados de los exámenes complementarios fueron fundamentales para confirmar el diagnóstico de neurolupus. La leucopenia, la anemia y la trombocitopenia con linfocitosis orientan hacia la sospecha de afectación del sistema inmune. La positividad de anticuerpos (ANA y anti Smith) y el consumo de complemento confirmaron el diagnóstico de LES. La positividad de anticuerpos antifosfolípidos y anti P ribosomal permitieron confirmar el diagnóstico de afectación neurológica (neurolupus).^{(3),(6),(8),(12)}

Debido a la gravedad de la complicación neurológica como debut de la enfermedad se decidió comenzar tratamiento con bolos de metilprednisolona y ciclofosfamida. La finalidad de comenzar con este esquema terapéutico fue combatir el proceso inflamatorio de forma enérgica y comenzar precozmente con la inducción de la estabilidad funcional del sistema inmune. Se describe que ante cuadros que pueden llegar a poner en peligro la vida del paciente, el esquema terapéutico debe contar con dosis elevadas de esteroides para lograr el control del proceso inflamatorio de forma rápida.^{(2),(5),(6),(13),(14)}

Después de resuelto el cuadro agudo, es necesario mantener una sistematización del seguimiento de la enfermedad. Según la evolución futura del cuadro puede ir disminuyéndose la dosis de esteroide y dar por terminado, a los 6 meses, el ciclo de ciclofosfamida.

Conclusiones

El LES, a pesar de ser una enfermedad con predominio de afectación por el sexo femenino puede presentarse en pacientes masculino; las manifestaciones extraarticulares pueden representar el debut de la enfermedad en ausencia de manifestaciones articular. El diagnóstico se confirma con positividad de anticuerpos específicos que complementan la presencia de manifestaciones clínicas de la enfermedad.

Referencias bibliográficas

1. Villafuerte Morales JE, Hernández Batista SC, Chimbolema Mullo SO, Pilamunga Lema CL. Manifestaciones cardiovasculares en pacientes con enfermedades reumáticas y COVID-19. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2021[citado 2023 Jul 01];23(1):e190. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962021000100004&lng=es
2. Solis Cartas U, Calvopiña Bejarano SJ, Nuñez Sánchez BL, Yartú Couceiro R. Relación entre adiposidad corporal y presión arterial en niños y adolescentes con enfermedades reumáticas. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2019 [citado 2023 Jul 03];21(1):e51. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000100002&lng=es
- 3.- Sánchez-Zuno GA, Oregón-Romero E, Hernández-Bello J, González-Estevez G, Vargas-Rosales R, Muñoz-Valle JF. Enfermedades reumáticas y alergias, la dualidad del sistema inmunológico. Rev. alerg. Méx. [revista en la Internet]. 2021[citado 2023 Jul 07];68(4):264-75. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2448-91902021000400264&lng=es
4. Cazar Chávez MJ, Pino Falconí PE, Moya Romero KS, Muñiz Vásquez VA. Nuevo panorama para las enfermedades reumáticas pediátricas. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2022 [citado 2023 Jul 03];24(2):e980. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962022000200006&lng=es
5. Castillo Fiallos EP, Castillo Vera LJ, Chirao Cudco KE, Parra Cazar TH. Relación entre enfermedades reumáticas y diabetes mellitus. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2019 [citado 2023 Jul 02];21(3):e97. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962019000300002&lng=es

6. Osorio Illas L, Cárdenas Díaz T, Ambou Frutos I, Fernández Mora L, Pérez Polanco ES. Lupus eritematoso sistémico. Rev Cubana Oftalmol [Internet]. 2021 [citado 2023 Jul 09];34(3): e1051. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762021000300017&lng=es
7. 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 2023 Jul 09];30(3):265-9. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962021000200024&lng=es
8. Solis-Cartas U, Rodríguez-Moldón Y, Feria-Díaz G, González-Benítez S. COVID-19, lupus eritematoso sistémico y gestación, una asociación peligrosa. Revista Cubana de Reumatología [Internet]. 2021 [citado 11 Jul 2023];23(1 Suppl 1). Disponible en: <https://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/934>
9. Páez Macías SL, Bucay Ati JR, Once Guanga SV, Pillajo Huaraca MA, Arteaga Piloza DA. Síndrome de Guillain-Barré como forma de presentación de lupus eritematoso sistémico en paciente masculino. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2022 [citado 2023 Jul 07];24(2):e1038. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962022000200017&lng=es
10. Llumitaxi Chilquina JL, Guamán Guzmán NM, Lema Tayupanda JG, Vallejo Ochoa EL, Solis Cartas U. Colangitis aguda secundaria a coledocolitiasis en una paciente con lupus eritematoso sistémico. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2021 [citado 2023 Jul 11];23(3):e343. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962021000300014&lng=es
11. Graña D, Silveira G, Goñi M, Danza Á. Lupus neuropsiquiátrico. A propósito de tres casos y revisión de la literatura. Rev. Urug. Medicina. En t. [Internet]. 2020 [citado 2023 Jul 08];5(1):33-40. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2393-67972020000100033&lng=es
- 12.- Marín Juan-D, Posso-Osorio I, Vargas S, Nieto-Aristizábal I, Ríos-Serna LJ, Tóbón GJ. Anticuerpos asociados al lupus neuropsiquiátrico: rol fisiopatológico, prevalencia y utilidad diagnóstica. Rev.Colomb.Reumatol. [Internet]. Junio de 2019 [citado 2023 Jul 06];26(2):111-7. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232019000200111&lng=en

13.- Chavarría-Tapia A, Fernández-Corella A, Marengo-Acosta H, Shen Zhou Y, Ugalde-Zumbado M, Mora-Román JJ. Anticuerpos monoclonales y el tratamiento del lupus eritematoso sistémico. Revista Tecnología en Marcha Reumatol [Internet]. 2021 [citado 2023 Jul 11];34(1):25-39. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.18845/tm.v34i1.4654>

14. Liñán Ponce F, Leiva-Goicochea J, Miranda-Damián M, Zúñiga-Cóndor M, Hilario-Vargas J. Tratamiento con rituximab en 2 pacientes con lupus eritematoso sistémico pediátrico. Acta méd. Peru [Internet]. 2023 [citado 2023 Jul 09];40(1):80-4. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1728-59172023000100080&lng=es

Conflicto de interés

Los autores no refieren conflicto de interés.

Contribución de los autores

Brigette Carolina Huaraca Morocho: concepción de la investigación, revisión bibliográfica, obtención de la información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Rodrigo Gabriel Abarca Carrasco: concepción de la investigación, revisión bibliográfica, obtención de la información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Verónica Monserrath Buenaño Zambrano: concepción de la investigación, revisión bibliográfica, obtención de la información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Zilma Diago Alfes: concepción de la investigación, revisión bibliográfica, obtención de la información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.