Revista Médica Herediana
ISSN: 1018-130X
ISSN: 1729-214X
famed.revista.medica@oficinas-upch.pe
Universidad Peruana Cayetano Heredia
Perú

Caso clínico 02-2018. Mujer 76 años con cefalea, dolor articular y disfagia de rápida instauración

Vásquez Kunze, Sergio; Cruz-Encarnación, María; Cok García, Jaime; Calvo Quiroz, Armando

Caso clínico 02-2018. Mujer 76 años con cefalea, dolor articular y disfagia de rápida instauración
Revista Médica Herediana, vol. 29, núm. 3, 2018
Universidad Peruana Cayetano Heredia, Perú
Disponible en: https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=338058080010
DOI: https://doi.org/10.20453/rmh.v29i3.3409

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

CONVERSATORIO CLINICO

Caso clínico 02-2018. Mujer 76 años con cefalea, dolor articular y disfagia de rápida instauración

Clinical case 02-2018. A 76 year old woman with cephalea, joint pain and rapid onset disphagia

Sergio Vásquez Kunze
Servicio de Medicina Interna, Departamento de Medicina, Hospital Nacional Cayetano Heredia, Perú

María Cruz-Encarnación
Servicio de Medicina Interna, Departamento de Medicina, Hospital Nacional Cayetano Heredia, Perú

Jaime Cok García
Servicio de Patología, Departamento de Medicina, Hospital Cayetano Heredia, Perú

Armando Calvo Quiroz
Servicio de Reumatología, Departamento de Medicina, Hospital Cayetano Heredia, Perú

DOI: https://doi.org/10.20453/rmh.v29i3.3409
Redalyc: https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=338058080010

Mujer de 76 años natural de Piura y procedente de Lima, quien 10 meses antes de su admisión presentó mialgias, artralgias generalizadas e intensas, acompañadas de astenia y sensación de alza térmica. Un mes después se añade cefalea hemicránea derecha de leve intensidad, dolor y tumefacción de articulaciones de manos, dolor en miembros superiores, inferiores y en región cervical, motivo por el que recibe evaluación médica e inició tratamiento con prednisona 20mg/día. La paciente cursó con discreta mejoría de dolor generalizado, sin embargo ocurrió un empeoramiento de la cefalea por lo que se cambió medicación a deflazacort 30mg/día, tras lo cual presentó mejoría de estos síntomas.

Siete meses antes de la admisión empeoró la astenia y apareció somnolencia diurna. Acudió a un médico particular en donde se le diagnosticó hipertensión arterial e hipotiroidismo e inició tratamiento con valsartán, amlodipino, atorvastatina y levotiroxina.

Luego de dos meses se añadió sensación de adormecimiento en pierna derecha, pierna izquierda y desde el 1° al 3° dedo de la mano izquierda, acompañado de insomnio de conciliación por lo que acude nuevamente a médico particular, dándole el diagnóstico de depresión y añade tratamiento con clonazepan y escitalopran.

Dos meses antes de su ingreso se intensificó la cefalea acompañada de un episodio de disminución abrupta de la visión del ojo izquierdo. Por estas molestias acudió a una nueva evaluación médica, donde se decidió retirar el tratamiento con corticoides. La paciente persistió con episodios de cefalea y no mejoría de la visión

Un día antes de su ingreso aparece dificultad para deglutir sólidos, el cual progresa e impide la ingesta de líquidos al día posterior. Además sensación de atoro, vómitos y dificultad respiratoria. Por este motivo, acudió a emergencia de nuestra institución, en donde es evaluada por otorrinolaringología y quienes realizaron una laringoscopía y describen parálisis de la cuerda vocal derecha. La paciente fue admitida para estudio y manejo.

En las funciones biológicas el apetito y la sed se encontraban disminuidos durante el tiempo de enfermedad, asimismo refería perdida ponderal de aproximadamente 10 kg en el último año, y la paciente describía su estado de ánimo como tristeza y preocupación.

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

La paciente padecía de glaucoma bilateral diagnosticado hace 5 años, sin controles ni tratamiento regular. Negaba historia de otras enfermedades previas. Negaba además alergias, hospitalizaciones o cirugías previas. En la valoración funcional geriátrica era independiente para todas las funciones básicas de la vida diaria. Dentro de sus antecedentes familiares presentaba un hermano con diagnóstico de hipertensión arterial. En la revisión anamnésica por aparatos y sistemas, refería alopecia, xeroftalmia, xerostomía.

En el examen físico a la admisión se encontró presión arterial 148/80 mm Hg; frecuencia cardiaca 74 latidos/min, frecuencia respiratoria 20/min y saturación de oxígeno arterial en 98%. Lucía crónicamente enferma, adelgazada, en regular estado general e hidratada, llamaba la atención una voz nasal. Mostraba palidez de piel y mucosas, llenado capilar menor de dos segundos; el tejido celular subcutáneo estaba disminuido, y no había edema. En cuello no había acantosis nigricans ni acrocordones, y no se palpaba la tiroides. El examen de tórax y pulmones, cardiovascular y abdominal no presentaba alteraciones. En el aparato osteomuscular no se encontró signos de sinovitis, los rangos articulares se encontraban conservados. No se encontró irregularidades a la palpación de ambas arterias temporales con pulsos presentes.

El examen neurológico mostró una paciente despierta, alerta, con score de Glasgow 15/15, orientada en tiempo, espacio y persona; con funciones cerebrales superiores sin alteraciones. La evaluación de pares craneales presentó compromiso de nervios ópticos (ceguera del ojo izquierdo y aparente afectación temporal del campo visual derecho), glosofaríngeso (velo del paladar derecho caído), vago (reflejo nauseoso disminuido bilateralmente, lateralización de úvula hacia el lado derecho) e hipogloso (lengua se lateralizaba hacia el lado izquierdo e hipotrofia del borde lateral izquierdo de la lengua). Respecto de la evaluación motora se encontró trofismo disminuido en cuatro extremidades, acompañado de hipotonía en miembros inferiores y la fuerza muscular era 4/5 en región proximal de miembro inferior derecho en comparación con el resto de extremidades, las que se encontraba sin alteraciones. Respecto de la evaluación de sensibilidad se encontró compromiso en "parches" en antebrazo izquierdo, pie izquierdo y pierna/pie derechos al tacto superficial y estímulo doloroso. El reflejo bicipital bilateral se encontraba disminuido (1/4) acompañado de abolición del reflejo aquiliano bilateral; no se encontró reflejos de liberación piramidal ni signo de Babinski o sucedáneos. Resto del examen no fue contributorio.

Los exámenes de laboratorio a la admisión mostraron: glucosa capilar 124 mg/dl, Hb 11,6 g/dl, con parámetros corpusculares dentro de rangos normales; recuento de leucocitos 8700/ul, con neutrófilos 7743/ ul y linfocitos 609/ul, el resto de la fórmula se encontraba en rangos normales; plaquetas 377000/ ul; urea 42 mg/d, creatinina 0,9 mg/dl, calcio iónico sérico 1,24 mmol/l (VN: 1.1-1.3), resto de electrolitos séricos dentro de rangos normales; proteínas totales7,4 g/dl, albúmina sérica 3,8 g/dl (relación albúmina/globulina de 1,05), bilirrubinas totales 0,3 mg/d , TGP 19 UI/L, y fosfatasa alcalina sérica 165 mg/d (VN < 110), GGT 96 (VN< 50). El examen de orina mostraba 0-3 leucocitos y 0-1 hematies por campo de alto poder. No había cilindros ni proteinuria y la densidad era 1009. El factor reumatoideo 127 UI/mL (VN < 40), ANA 1:40 patrón moteado, ANCAc negativo, ANCAp negativo y perfil ENA negativo.

Durante el tiempo de la enfermedad previo a su hospitalización, la paciente había sido sometida a exámenes laboratoriales encontrándose los siguientes hallazgos: VSG 100 mm/h (VN 0-20), vitamina B12 127 pg/mL (VN >200), TSH 21 mIU/L (VN: 0,4-4), ferritina 469 ng/mL (VN 12 a 150), aglutinaciones en tubo para brucella negativo, 1 set de hemocultivos negativos, CPK 20 UI/L (VN 30-150), deshidrogenasa láctica sérica 383 UI/L (VN 105 a 333), serología para hepatitis B,C, VIH, HTLV 1 negativos. Una ecografía abdominal mostró esteatosis hepática grado I, barro biliar, sin otras alteraciones. Se le había realizado una biopsia de labio cuyas muestras consistieron en cuatro lóbulos de glándulas salivares menores con atrofia grasa, focos de inflamación crónica leve, lo mismo que en áreas de ductos acinares, sin coloración cristal violeta positivo; siendo estos hallazgos no concluyente con el diagnóstico de enfermedad de Sjogren.

Durante su internamiento, se le solicitó una radiografía de tórax, la que mostró elevación del hemidiafragma izquierdo; en la tomografía de tórax tampoco se observó hallazgos significativos; mientras

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

que la tomografía de cuello mostró signos sugestivos de pólipo en cuerda vocal verdadera, sin embargo esto fue descartado dada la evaluación endoscópica realizada por otorrinolaringología.

Durante la 1era semana de internamiento se le solicitó una resonancia magnética cerebral sin contraste con secuencia FLAIR y difusión con hallazgos informados como cambios atróficos cortico- subcorticales con múltiples infartos en los centros semiovales y periventriculares en las astas posteriores de ambos hemisferios cerebrales, a considerar enfermedad microvascular encefálica

Se realizó una punción lumbar y se obtuvo LCR cristal de roca con una presión de apertura en 12cmH20, sin leucocitos ni hematíes, glucosa no consumida y proteínas 49mg/d.

Se le realizó también un examen de fondo de ojo con hallazgo de neuropatía óptica bilateral secuelar en el ojo izquierdo, glaucoma descompensado y pseudofaquia en ambos ojos.

En ese momento la evolución de la paciente era desfavorable, siendo alimentada mediante una sonda nasogástrica; no siendo capaz de deglutir ni líquidos, presentando episodios de "atoro" y sensación de ahogo. Se llevó el caso a discusión clínica con las especialidades.

DISCUSIÓN CLÍNICA

Dr. Sergio Vásquez Kunze (Medicina Interna):

Esta es una historia clínica compleja y la principal dificultad del clínico es por dónde empezar. Regresar a la historia clínica y analizarla casi siempre es la clave que nos orienta en el diagnóstico. Y cuando hablo de historia clínica lógicamente hablo de la anamnesis y del examen físico, los exámenes auxiliares solo pueden ser interpretados luego del análisis de los síntomas y signos del paciente.

Yo agruparía 4 grupos de síntomas o signos en este paciente para su análisis, un grupo puede tener más relevancia que el otro en el camino diagnóstico.

Primero hay un grupo de síntomas constitucionales e inespecíficos como las mialgias, artralgias, astenia y sensación de alza térmica. Todas estas pueden estar presentes en muchas enfermedades y por lo tanto no sería parte mi análisis primario. Trataría de buscar síntomas o signos más específicos o de relevancia cardinal para el análisis. A este primer grupo corresponde también la pérdida de peso significativa que si bien es inespecífico es el más grave de todos y puede pertenecer a una enfermedad de pronóstico ominoso.

El segundo grupo en esta paciente sería el caracterizado por síntomas persistentes que aunque inespecíficos su combinación pueden sugerir un diagnóstico importante a esta edad: cefalea asociada a pérdida de visión. Definitivamente al historiar nuevamente a la paciente y al seguir el hilo de estos síntomas el primer diagnóstico a plantear es arteritis de la temporal. Ya analizaré esta posibilidad más adelante.

El tercer grupo de síntomas (o síntoma) en esta paciente son los de curso tan agudo que motivan la admisión del paciente. Este tipo de síntomas por su corta duración o de inicio abrupto focalizan la atención del clínico que no ha tomado todavía en cuenta la larga historia de este paciente. A este grupo pertenece la disfagia aguda de la paciente. Esta disfagia aguda es a sólidos y líquidos, es al inicio de la deglución y localizada en la hipofaringe. Por estas características la primera posibilidad es una disfagia neuromuscular. Tomando en cuenta el antecedente de hipertensión arterial se pensó en un infarto troncal y se solicitó una RMN cerebral la cual fue negativa para un accidente cerebrovascular (ACV). Se hicieron otros estudios (laringoscopía y TEM de cuello) que realmente no aportan en el estudio de una disfagia neuromuscular. Sin embargo al descartar un ACV como la causa de la disfagia se deben plantear en esta paciente otras etiologías como enfermedades musculares (miositis inflamatorias, aunque éstas no suelen ser tan agudas y tampoco debutar con disfagia como síntoma inicial), enfermedades de placa neuromuscular como miastenia gravis, y alteraciones del nervio periférico como neuropatías craneales. Estas 2 últimas solo las mencionaré aquí y las analizaré luego.

El cuarto grupo de síntomas y signos en esta paciente pertenecen a los que son propios de un sistema o aparato y que requieren un análisis previo a su discusión y que su adecuada interpretación nos llevan a un diagnóstico sindrómico previo a un diferencial de enfermedades específicas. A este grupo pertenecen en

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

esta paciente los diversos síntomas y signos neurológicos que presenta: debilidad de miembros, parestesias, disfagia, disminución de la visión, ROT alterados entre otros. La tarea previa es organizarlos para establecer donde se localiza topográficamente la lesión neurológica. Luego de esto recién discutir sus principales causas. Este cuarto grupo como es más específico nos puede orientar para hacer un diagnóstico diferencial apropiado en este paciente.

Entonces comenzaremos por localizar la lesión neurológica. Esta puede localizarse en primera neurona: cerebro cortical, subcortical, tronco cerebral, cerebelo, médula espinal; segunda neurona: raíz, nervio periférico; luego placa neuromuscular y finalmente músculo. La lesión cortical se caracteriza por hemiparesia, puede haber afasias, convulsiones, y al examen ROT aumentados, espasticidad y signo de babinski. La lesión del tronco cerebral presenta típicamente síntomas cruzados de hemiparesia de un lado y parálisis de pares craneales contralaterales, teniendo varios síndromes según el nivel de afectación. La lesión medular tiene la triada de paraparesia, nivel sensitivo y alteración de esfínteres. Los ROT pueden estar disminuidos en el nivel de la lesión y aumentados por debajo de ésta, con signo de babinski presente. Ninguna de estas localizaciones pertenece a nuestra paciente.

Las lesiones en 2da neurona en nervio periférico se caracterizan por debilidad distal, parestesias, ROT disminuidos o abolidos, atrofia muscular y perdida de tono. A esta lesión también corresponden la afectación de pares craneales. La lesión radicular tiene hallazgos similares y adicionalmente dolor a la extensión de la extremidad. La alteración de la placa neuromuscular se caracteriza por fatigabilidad y ausencia de síntomas y signos sensitivos. La alteración muscular presenta básicamente debilidad proximal y ROT conservados. Inicialmente la paciente impresionó tener fatigabilidad palpebral y ésta asociada a la disfagia se sospechó en miastenia gravis bulbar. Pero un examen físico más detallado establecía la lesión en una localización diferente.

En nuestra paciente tiene alteración de pares craneales (II, IX, X y XII izquierdo, que explican la disminución de la visión y la disfagia) y además signos de debilidad y alteración de la sensibilidad en extremidades con reflejos disminuidos lo que ubica la lesión en 2da neurona. La lesión de 2da neurona de varios nervios corresponde a una polineuropatía. Sin embargo el componente asimétrico en "parches" sugiere fuertemente una mononeuropatía múltiple.

La mononeuropatía múltiple se caracteriza por afectación del nervio periférico generalmente asincrónica y con distribución asimétrica, incluyendo pares craneales. Su sospecha clínica y documentación electrofisiológica es importante pues a diferencia de las polineuropatías su espectro diagnóstico es más reducido, las biopsias de nervio son más útiles al diagnóstico y pueden tener una respuesta terapéutica más eficaz dependiendo de la etiología y de la prontitud de la intervención. Examinemos las principales causas y cuales pueden corresponder a nuestro paciente.

Mononeuritis multiplex

Causas infiltrativas o metabólicas

Diabetes mellitus. La isquemia por ateroesclerosis en la vasa nervorum y la lesión de las células de Schwhann por la hiperglicemia son los principales mecanismos. Típicamente afecta al tercer y sexto par craneal, pero puede afectar cualquier otro nervio periférico. En nuestro paciente al no tener hiperglicemia este diagnóstico se descarta.

Sarcoidosis. Menos del 10% de los pacientes con sarcoidosis desarrollan una neuropatía periférica. Puede haber granulomas en el perineuro o endoneuro. Entre los pares craneales, el facial es el más frecuente. Nuestra paciente no tiene la radiografía típica con adenopatias hiliares y enfermedad intersticial. Esta posibilidad es alejada

Infiltración por carcinoma o linfoma. La neurolinfomatosis es rara y casi todos los pacientes ya tenían enfermedad (non-Hodgkin linfoma principalmente) o concomitantemente tenían clínica propia de la enfermedad evidente. Nuestra paciente no tiene adenopatías en las imágenes y tampoco evidencia de un

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

cáncer sólido. Así, esta condición es alejada (1) Mieloma (amiloidosis). El 20 a 40% de pacientes con mieloma múltiple desarrolla amiloidosis por depósito de cadenas ligeras y se manifiesta principalmente como neuropatía dolorosa o sensorimotora principalmente afectando fibras de pequeño calibre (2). Otras manifestaciones de la amiloidosis secundaria a mieloma es el síndrome de túnel carpiano, síndrome nefrotico, macroglosia, insuficiencia renal, falla cardiaca e hipotensión ortostàtica (3). Nuestra paciente no tiene síntomas típicos de mieloma múltiple, tampoco afectación renal, hipercalcemia ni insuficiencia cardiaca. En la biopsia de labio tampoco se encontró ninguna estructura sospechosa de amiloide aunque no se hizo tinción de rojo de congo. Se podría hacer una inmunofijación y médula ósea aunque la posibilidad de mieloma en nuestra paciente es baja.

Neuropatias vasculíticas

Se deben a la inflamación de la vasa nervorum (vasos pequeños).

Crioglobulinemia. Las de tipos mixtas (II y III) producen más frecuentemente (70 a 80%) neuropatía que la tipo I, sin embargo la mononeuritis múltiple no es común (4). El síndrome de Raynaud, la púrpura cutánea y la glomerulonefritis son las características clínicas más frecuentes en la crioglobulinemia (5-6). Nuestro paciente no tiene un cuadro típico de esta condición por la ausencia de lesiones cutáneas. Tampoco tiene linfoma ni infecciones, como hepatitis C, asociadas a crioglobulinemia. Se debería hacer un test de crioglobulinas para el descarte definitivo.

Arteritis de la temporal (AT). Esta paciente tenía cefalea y deterioro visual, además de artralgias y VSG muy elevado. Para un clínico arteritis de la temporal sería el primer diagnóstico y procedería inmediatamente al tratamiento. El detalle importante a comentar es que esta vasculitis es de vasos grandes y la mononeuritis múltiple es de vasos pequeños, sin embargo esta descrito mononeuropatías periféricas y polineuropatías en el 7% de pacientes con AT (7). La explicación puede ser que la causa sería vasculitis de los vasos nutrientes que por extensión puede llegar a arterias adyacentes. Así se reportan casos con afectación del nervio mediano, plexopatia braquial (adyacente a la arteria subclavia), tibiales y peroneos (8). Por la sintomatología del paciente se debe hacer una biopsia de la arteria temporal para descartar esta condición.

Panarteritis nodosa. El 70% de los pacientes con poliarteritis nodosa pueden presentar mononeurits múltiple y es uno de los hallazgos clínicos más comunes en esta enfermedad. Luego la afectación de los nervios se vuelve más difusa y al final asemeja una polineuropatìa (9,10,11,12). Esta es una enfermedad de arterias de mediano calibre por inmunocomplejos. Puede ser primaria o secundaria (más comúnmente asociada a hepatitis B). Es una enfermedad rara y se caracteriza por síntomas constitucionales como fiebre, artralgias, pérdida de peso, mononeuropatía múltiple, lesiones cutáneas (livedo reticularis, ulceras, púrpura), enfermedad renal con azoemia, dolor abdominal que incluye sangrado rectal, hipertensión de reciente diagnóstico y menos frecuentemente enfermedad cardiovascular. Típicamente tiene una VSG elevada y es ANCA negativo. Se necesita una biopsia de arterias de mediano calibre o pequeñas que demuestre un infiltrado inflamatorio mixto con necrosis fibrinoide de la pared arterial, oclusión de la luz del vaso y característicamente leucocitos dentro del tejido colagenoso. Una arteriografía puede diagnosticar los microaneurismas viscerales. Entonces esta enfermedad es una posibilidad importante en nuestro paciente principalmente por los síntomas constitucionales, la hipertensión de reciente diagnóstico, la mononeuritis múltiple y un ANCA negativo. El plan debería ser una biopsia del nervio sural si se demuestra su compromiso en la EMG. Se podría complementar con una angiotomografia abdominal.

Granulomatosis con poliangeitis (GP). Los hallazgos clínicos más comunes son enfermedad de vías respiratorias altas como rinosinusitis, enfermedad pulmonar (típicamente nódulos cavitados), glomerulonefritis y la afección del sistema nervioso periférico (lesiones en pares craneales, neuropatía sensorial y mononeuritis múltiple) llega al 15%. Las biopsias muestran inflamación granulomatosa de una arteria (13). El ANCA es positivo entre el 82-94% de pacientes dependiendo de la severidad (14). Nuestra paciente no tiene este cuadro clínico y además es ANCA negativo.

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Poliangeitis microscópica. La presentación clínica puede ser similar a la granulomatosis con poliangeitis pero debe haber ausencia de granulomas y presencia de vasculitis necrotizante. La neuropatía periférica es más común que en GP llegando a 60%. Otra vez nuestra paciente no tiene este cuadro clínico (15).

Vasculitis limitadas del SNP (neuropatía vasculítica no sistémica). Este es una entidad que afecta solamente nervio periférico. Es una vasculitis que provoca exclusivamente daño axonal. Puede manifestarse como polineuropatía o mononeuropatía múltiple. No debe haber afectación de otros órganos. Los síntomas constitucionales en general están ausentes y en los exámenes de laboratorio si bien la velocidad de sedimentación puede estar elevada ésta elevación es mínima (16). En una serie de neuropatía vasculítica el 30% se debió a neuropatía vasculítica no sistémica (17). Si bien esta paciente no tiene otros órganos comprometidos documentados al momento de la evaluación dado los síntomas generales como baja significativa de peso, mialgias, artralgias, sensación de alza térmica y VSG muy incrementada esta posibilidad se aleja.

Enfermedad de Sjögren. La mononeuropatía múltiple es infrecuente en la enfermedad de Sjogren, alrededor del 3% en series que evalúan la afectación del nervio periférico en esta enfermedad (18). Esta paciente se sospechó enfermedad de Sjogren pero las biopsias de glándulas salivares menores inespecíficas y los anticuerpos anti Ro y anti La negativos no apoyan el diagnóstico.

En resumen neuropatía vasculítica (por afectación de la vasa nervorum) parece el mejor diagnóstico. Se debe documentar el diagnostico de mononeuropatía múltiple con un estudio de electromiografía y velocidad de conducción, una biopsia del nervio sural si estuviera afectado. Una inmunofijaciòn de globulinas, crioglobulinas y de estar indicado una angiotomografia abdominal para descartar aneurismas mesentéricos debería completar el plan de trabajo. Si bien por los síntomas no debería dejarse de diagnosticar una arteritis de la temporal y hacerse una biopsia de arterias temporales llama la atención la mononeuritis multiplex que es de vasos pequeños. Dado el deterioro progresivo del paciente empezar corticoides a dosis altas asociado a ciclofosfamida por ser el de mayor experiencia en esta condición también estaría indicado.

EVOLUCIÓN

Bajo la presunción de una enfermedad multisistémica con compromiso neurológico sugerente de mononeuritis múltiple asociada a cefalea, mialgias, síntomas constitucionales y pérdida de visión se planteó la posibilidad de vasculitis de vasos gigantes y de neuropatía vasculítica; motivo por el cual se decidió administrar pulsos de metilprednisolona. La paciente recibió 1g de metilprednisolona cada 24 horas por 3 días para luego continuar con prednisona a dosis 1mg/ kg/día.

Se amplió estudios con una ecografía doppler de arterias temporales, la cual no encontró hallazgos significativos y una endoscopía digestiva alta con signos de gastropatía erosiva antral y corporal.

Se procedió a una electromiografía donde se evaluó los músculos extensor de los dedos, gemelo interno, tibial anterior, cuadríceps bilateral, primer interóseo dorsal; braquiorradial, orbicular de los labios, hemilengua, constrictor superior de la faringe izquierdos, encontrando neuropatía craneal múltiple de evolución aguda y polineuropatía axonal asimétrica sensitivo motora de evolución aguda a predominio de miembros inferiores, compatible con mononeuritis múltiple. Se hizo una biopsia de arteria temporal y de nervio sural.

Dr. Jaime Cok García (Patología):

Se realizó la biopsia de arteria temporal derecha que mostró degeneración mixoide leve, sin signos de reacción inflamatoria; mientras que la biopsia de nervio sural reportó hallazgos en la arteria con un infiltrado inflamatorio linfocítico e hipertrofia severas que ocluían su luz, así como hallazgos en relación a vasculitis de la vasa nervorum con atrofia de filetes nerviosos (figura 1).

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

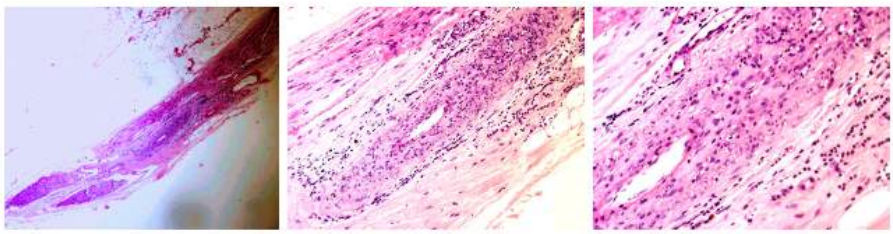

Figura 1. Biopsia del nervio sural : Nótese el intenso infiltrado linfocitario en la pared del vaso que nutre al nervio (*vasa nervorum*).

Figura 1.

COMENTARIOS

Dr. Armando Calvo Quiroz (Reumatología):

El caso a discutir trata de una paciente adulta mayor frágil cuyo cuadro clínico presenta un gran número de manifestaciones, algunas representan patologías que ha venido acumulando a lo largo de la vida como el glaucoma o que son hallazgos de la actual hospitalización como los niveles disminuidos de vitamina B12 y la elevación de la TSH, y otras forman parte del cortejo sintomático que se ha desarrollado progresivamente durante los últimos 10 meses, que la ha llevado a estar severamente enferma, con señales ominosas de mal pronóstico como son el compromiso neurológico y la velocidad de sedimentación tan incrementada. La revisión anamnésica revela la presencia de alopecia, xeroftalmia y xerostomía.

Frente a un paciente con compromiso general, artritis, hipertensión y desarrollo progresivo de sintomatología neurológica con diferentes niveles de lesión, como son la neuropatía periférica tipo mononeuritis múltiple con presencia de compromiso de pares craneales y ceguera súbita, y el compromiso de sistema nervioso central caracterizado por cefalea, somnolencia y manifestaciones interpretadas como depresión; se debe plantear la posibilidad de enfermedades sistémicas capaces de afectar el sistema nervioso, como las enfermedades difusas del tejido conectivo, siendo el lupus eritematoso sistémico, las vasculitis y el síndrome antifosfolípidico las más frecuentes; debiéndose descartar obligatoriamente por la edad de la paciente la presencia de arteritis de células gigantes y de un síndrome paraneoplásico y dados los antecedentes, la opción que parte de los nuevos síntomas se expliquen por las patologías previamente diagnosticadas como el glaucoma o la deficiencia de vitamina B12 y el hipotiroidismo. La importante elevación de la ferritina, de la velocidad de sedimentación y la presencia de factor reumatoide elevado, deben orientar fuertemente hacia posibilidades inflamatorias.

Uno de los síntomas que debemos analizar es la ceguera súbita, el diagnóstico diferencial de esta condición incluye el glaucoma, la hemorragia vítrea, el desprendimiento de la retina, la oclusión de la arteria o vena retinianas, la neuritis óptica, la neuropatía óptica isquémica y el accidente cerebrovascular (19). El examen oftalmológico reveló neuropatía óptica bilateral, siendo secuelar en el ojo izquierdo, y glaucoma descompensado. Lo que sumado a la edad, la presencia de cefalea, los síntomas generales, la severa pérdida ponderal, la artritis, el compromiso del sistema nervioso periférico y los múltiples infartos demostrados en la resonancia magnética encefálica; debe orientar fuertemente a la posibilidad de arteritis de células gigantes o arteritis temporal, motivando el inicio inmediato de terapia con dosis altas de glucocorticoides pues se trata de una de las emergencias en reumatología.

La neuropatía craneal múltiple es infrecuente en la ACG (20, 21), y también es una manifestación infrecuente en las diferentes enfermedades reumáticas, pudiendo observarse sobre todo en pacientes con Sjogren primario (22).

El compromiso del sistema nervioso periférico ocurre en el 15% de pacientes con ACG, observándose mononeuritis múltiple (como en este caso) y polineuropatía simétrica sensorial y motora (23).

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

La arteritis de células gigantes sólo explica una proporción pequeña de todos los ACV (0.15%), sin embargo los infartos cerebrales constituyen una seria complicación de la ACG (24).

Si bien la biopsia de la arteria temporal ha sido la piedra angular del diagnóstico, hoy en día la evaluación por imágenes puede ser suficiente para su confirmación, recordando que la obtención de las imágenes no debe demorar el inicio de la terapia.

Por su accesibilidad el estudio ecográfico de la arteria temporal es el método más utilizado ante la sospecha de arteritis a células gigantes, especialmente cuando están presentes los síntomas craneales, la ecografía muestra un halo no compresible alrededor de la arteria temporal. También pueden evaluarse por resonancia magnética las arterias craneales para demostrar la inflamación de sus paredes; la resonancia, la tomografía y la tomografía por emisión de positrones (PET) son útiles para la evaluación de las arterias extracraneales. Además de ser útiles para el diagnóstico, las imágenes también permiten confirmar las recaídas durante la evolución (25).

El tratamiento se basa en iniciar una dosis alta de glucocorticoides tan pronto exista una fuerte sospecha diagnostica de arteritis a células gigantes, a fin de prevenir la aparición de ceguera o accidentes cerebrovasculares. La dosis inicial en prednisona sería de 1 mg por kilo de peso/día, sugiriéndose dosis entre 80 a 100 mg por día si el paciente presenta síntomas visuales o neurológicos (26). En mayo del 2017 la FDA aprobó el primer agente biológico para el tratamiento de la arteritis a células gigantes, se trata del tocilizumab, un anticuerpo monoclonal que se une al receptor celular de la interleucina 6 inhibiendo la función de esta citoquina (27). Debería indicarse aspirina a dosis bajas para prevenir el desarrollo de ceguera y accidentes cardiovasculares (28).

Nuestro diagnóstico final es el de vasculitis a células gigantes, basados en la edad de la paciente, el cortejo sintomático, la evidencia de una gran componente inflamatorio y la posterior respuesta a la terapia con glucocorticoides, con caída rápida de los reactantes de fase aguda; la demostración de compromiso inflamatorio en un vaso pequeño en la biopsia de nervio sural, ayuda a confirmar que la patogenia corresponde a una vasculitis necrotizante, al parecer primaria, pues en el trabajo diagnóstico no se encontró infección, neoplasia o una causa de pseudovasculitis; siempre es posible el desarrollo de vasculitis de vasos de menor calibre en las vasculitis. Culminaremos mencionando que aún hoy las vasculitis constituyen un enigma (29).

Dr. Sergio Vásquez Kunze:

Con respecto al diagnóstico de arteritis de la temporal la biopsia de la arteria temporal unilateral tiene una sensibilidad de hasta 89% dependiendo de las series (30). En otras series puede haber falsos negativos de hasta 44% (31). La biopsia de arteria temporal contralateral puede aumentar la sensibilidad diagnóstica en un 5% (32). El compromiso de vasos pequeños como en un nervio sural en arteritis de células gigantes es excepcional (33). Aunque en un caso típico se puede hacer un diagnóstico clínico de arteritis de la temporal cuando la biopsia e imágenes son negativas hubiera sido en extremo interesante documentar el diagnóstico en la biopsia de la temporal para un diagnóstico definitivo dado que la patología del sural mostró vasculitis de vasos pequeños.

EVOLUCIÓN FINAL

La paciente continuó en tratamiento con corticoterapia con respuesta parcial hasta el momento del alta, se colocó un tubo de gastrostomía para alimentación y se añadió ciclofosfamida 100mg cada 24 h, continuando controles posteriores de manera ambulatoria. Ha tenido 2 neumonías en la evolución las cuales han sido controladas con antibióticos. No ha presentado mayor progresión de la neuropatía con leve mejoría de la disfagia.

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

DIAGNÓSTICO FINAL

Diagnóstico Dr. Sergio Vásquez
Vasculitis sistémica Mononeuritis multiplex con neuropatía vasculítica
Diagnóstico Dr. Armando Calvo
Arteritis de la temporal asociado a compromiso de vasos pequeño
Diagnóstico anatomo-patológico (Dr Jaime Cok)
Vasculitis vasos pequeños

Referencias

1. Kamiya-Matsuoka C, Shroff S, Gildersleeve K, Hormozdi B, Manning JT, Woodman KH. Neurolymphomatosis: a case series of clinical manifestations, treatments, and outcomes. J Neurol Sci. 2014 Aug 15;343(1-2):144-8. doi: 10.1016/j.jns.2014.05.058
2. Kelly JJ, Kyle RA, O'Brien PC, Dyck PJ. The natural history of peripheral neuropathy in primary systemic amyloidosis. Ann Neurol. 1979; 6: 1–7
3. Kyle RA, Bayrd ED. Amyloidosis: review of 236 cases. Medicine (Baltimore). 1975; 54: 271-99.
4. Gemignani F, Pavesi G, Fiocchi A, Manganelli P, Ferraccioli G, Marbini A. Peripheral neuropathy in essential mixed cryoglobulinaemia. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1992;55(2):116.
5. Brouet JC, Clauvel JP, Danon F, Klein M, Seligmann M. Biologic and clinical significance of cryoglobulins: a report of 86 cases. Am J Med. 1974; 57: 775-88.
6. Gemignani F, Melli G, Inglese C, Marbini A. Cryoglobulinemia is a frequent cause of peripheral neuropathy in undiagnosed referral patients. J Peripher Nerv Syst. 2002; 7: 59-64.
7. Caselli R, Hunder G, Whisnant J. Neurologic disease in biopsy-proven giant cell (temporal) arteritis. Neurology. 1988; 38: 352-9.
8. Nesher G. Neurologic manifestations of giant cell arteritis. Clin Exp Rheumatol. 2000; 18 (Suppl 20): S24-S26.
9. Pagnoux C, Seror R, Henegar C, et al. Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: a systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group Database. Arthritis Rheum. 2010; 62:616.
10. Ohkoshi N, Mizusawa H, Oguni E, Shoji S. Sural nerve biopsy in vasculitic neuropathies: morphometric analysis of the caliber of involved vessels. J Med.1996; 27:153.
11. Tervaert JW, Kallenberg C. Neurologic manifestations of systemic vasculitides. Rheum Dis Clin North Am. 1993; 19:913.
12. Moore PM. Neurological manifestation of vasculitis: update on immunopathogenic mechanisms and clinical features. Ann Neurol 1995; 37 (Suppl1):S131.
13. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA,et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum.2013; 65(1):1-11. doi: 10.1002/art.37715
14. Guillevin L, Durand-Gasselin B, Cevallos R, et al. Microscopic polyangiitis: clinical and laboratory findings in eighty-five patients. Arthritis Rheum. 1999; 42(3):421.
15. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. Arthritis Rheum. 1994; 37(2):187-92.
16. Collins MP, Periquet MI. Isolated vasculitis of the peripheral nervous system. Clin Exp Rheumatol.2008;26(3 Suppl 49):S118-30.
17. Kararizou E, Davaki P, Karandreas N, Davou R, Vassilopoulos D.Nonsystemic vasculitic neuropathy: a clinicopathological study of 22 cases. J Rheumatol. 2005;32(5):853-8.

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

18. Brito-Zerón P, Akasbi M, Bosch X, et al. Classification and characterisation of peripheral neuropathies in 102 patients with primary Sjögren's syndrome. Clin Exp Rheumatol. 2013;31(1):103-10.

19. Bagheri N, Mehta S. Acute vision loss. Prim Care Clin Office Pract. 2015; 42: 347–361.

20. Fytili C, Bournia V, Korkou C, Pentazos G, Kokkinos A. Multiple cranial nerve palsies in giant cell arteritis and response to cyclophosphamide: a case report and review of the literature. Rheumatol Int. 2015; 35:773–776.

21. Ross M, Bursztyn L, Superstein R, Gans M. Multiple Cranial Nerve Palsies in Giant Cell Arteritis. J Neuroophthalmol. 2017;37(4):398-400. doi:10.1097/WNO.0000000000000529

22. Ashraf VV, Bhasi R, Kumar RP, Girija AS. Primary Sjögren's syndrome manifesting as multiple cranial neuropathies: MRI findings. Ann Indian Acad Neurol.2009; 12(2): 124–126. doi: 10.4103/0972-2327.53083

23. Bougea A, Anagnostou E, Spandideas N, Triantafyllou N, Kararizou E. An update of neurological manifestations of vasculitides and connective tissue diseases: a literature review. Einstein (Sao Paulo).2015; 13(4): 627-635.

24. Wiszniewska M, Devuyst G, Bogousslavsky J. Giant cell arteritis as a cause of first-ever stroke. Cerebrovasc Dis. 2007; 24(2-3):226-30.

25. Dejaco C, Ramiro S, Duftner C, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice. Ann Rheum Dis. 2018; 77 (5): 636-643.

26. Fraser JA, Weyand CM, Newman NJ, Biousse V. The treatment of giant cell arteritis. Rev Neurol Dis. 2008;5(3):140-52.

27. US Food and Drug Administration. FDA approves first drug to specifically treat giant cell arteritis. Washington DC: US Food and Drug Administration;2017.

28. Nesher G, Berkun Y, Mates M, Baras M, Rubinow A, Sonnenblick M. Low-dose aspirin and prevention of cranial ischemic complications in giant cell arteritis. Arthritis Rheum. 2004; 50(4):1332-7.

29. Ghetie D, Rudinskaya A, Raut R.The enigma of vasculitis. Int J Rheumatol. 2010;2010:312159. doi:10.1155/2010/312159

30. Niederkohr RD, Levin LA Management of the patient with suspected temporal arteritis a decision-analytic approach. Ophthalmology. 2005; 112(5):744.

31. Ashton-Key MR, Gallagher PJ False-negative temporal artery biopsy. Am J Surg Pathol. 1992;16(6):634.

32. Durling B, Toren A, Patel V, Gilberg S, Weis E, Jordan D. Incidence of discordant temporal artery biopsy in the diagnosis of giant cell arteritis. Can J Ophthalmol. 2014; 49(2):157.

33. Golbus J, McCune WJ. Giant cell arteritis and peripheral neuropathy: A report of 2 cases and review of the literature. J Rheumatol. 1987; 14(1): 129-34.

Enlace alternativo

http://www.upch.edu.pe/vrinve/dugic/revistas/index.php/RMH/article/download/3409/3571 (pdf)

PDF generado a partir de XML-JATS4R por Redalyc
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto