



## Síndrome de Guillain-Barré como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico

Pérez-García JA<sup>1</sup>, Sáenz-Castro M<sup>1</sup>, González-Galván LM<sup>1</sup>, Arredondo-Ruiz P<sup>1</sup>, Gutiérrez-Casillas S<sup>1</sup>, Casas-Aparicio G<sup>2</sup>, Ramiro-Guerrero E<sup>3</sup>, Medina-López Z<sup>3</sup>, Martínez-Mijangos O<sup>4</sup>, Alonso-Martínez D<sup>1</sup>, Peña-Pérez CA<sup>5</sup>

### Resumen

El síndrome de Guillain-Barré es una manifestación inusual del lupus eritematoso sistémico. Comunicamos el caso clínico de un paciente de 18 años de edad, previamente sano, que padeció una polirradiculoneuropatía aguda asociada con actividad hematológica y renal de lupus eritematoso sistémico. El tratamiento con inmunoglobulina fue ineficaz, pero el paciente mejoró con esteroides y ciclofosfamida.

**PALABRAS CLAVE:** síndrome de Guillain-Barré, lupus eritematoso sistémico.

Med Int Méx. 2016 November;32(6):682-687.

## Guillain-Barré syndrome as initial manifestation of systemic lupus erythematosus.

Pérez-García JA<sup>1</sup>, Sáenz-Castro M<sup>1</sup>, González-Galván LM<sup>1</sup>, Arredondo-Ruiz P<sup>1</sup>, Gutiérrez-Casillas S<sup>1</sup>, Casas-Aparicio G<sup>2</sup>, Ramiro-Guerrero E<sup>3</sup>, Medina-López Z<sup>3</sup>, Martínez-Mijangos O<sup>4</sup>, Alonso-Martínez D<sup>1</sup>, Peña-Pérez CA<sup>5</sup>

### Abstract

Guillain-Barre syndrome is a unusual manifestation of systemic lupus erythematosus. We report the case of an 18-year-old man previously healthy who developed an acute polyradiculoneuropathy associated with hematological and renal activity of systemic lupus erythematosus. Immunoglobulin treatment was ineffective but patient improved with steroids and cyclophosphamide.

**KEYWORDS:** Guillain-Barre syndrome; systemic lupus erythematosus

<sup>1</sup> Internista.

<sup>2</sup> Nefrólogo.

<sup>3</sup> Neurólogo.

<sup>4</sup> Nefropatólogo.

<sup>5</sup> Jefe del curso de Medicina Interna  
Hospital General Naval de Alta Especialidad, Ciudad de México.

**Recibido:** 13 de abril 2016

**Aceptado:** agosto 2016

### Correspondencia

Dr. Juan Antonio Pérez García  
antonioresident@hotmail.com

### Este artículo debe citarse como

Pérez-García JA, Sáenz-Castro M, González-Galván LM, Arredondo-Ruiz P y col. Síndrome de Guillain-Barré como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico. Med Int Méx. 2016 nov;32(6):682-687.



## ANTECEDENTES

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad multisistémica caracterizada por sus manifestaciones heterogéneas. Los órganos y tejidos son dañados por la adherencia de autoanticuerpos e inmunocomplejos. Algunas manifestaciones aún no se han identificado como anticuerpos. Las manifestaciones neurológicas se han reportado en 10 a 80% de los pacientes en cualquier momento de la enfermedad.<sup>1-3</sup> Pocos casos han informado que el síndrome de Guillain-Barré y sus variantes son manifestaciones neurológicas de lupus eritematoso sistémico,<sup>4,5</sup> por lo que el porcentaje de manifestación es bajo y poco sospechado al momento del abordaje diagnóstico de este grupo de pacientes. Se comunica el caso de un paciente que padeció un síndrome de Guillain-Barré *like* como primera manifestación clínica de lupus eritematoso sistémico.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 18 años de edad, originario de Manzanillo, Colima, referido a nuestro nosocomio en la Ciudad de México. Como antecedentes de importancia, tenía tabaquismo positivo de tres cigarrillos al día, toxicomanías con consumo de cannabis en el último año, "cristal" en una ocasión y consumo de alcohol una vez por semana; también tenía el antecedente de neumonía adquirida en la comunidad el 1 de febrero de 2013. Inició su padecimiento actual el 20 de mayo de 2013 al tener disminución progresiva de la fuerza en ambas extremidades inferiores, de manera simétrica y ascendente, hasta limitar la deambulación; posteriormente, a las dos semanas de haber iniciado el cuadro clínico se agregaron alteraciones sensitivas caracterizadas por sensación de hormigueo y dolor de tipo urente en ambas extremidades inferiores. Su debilidad progresó rápidamente a lo largo de tres días de hospitalizado, que culminó con paresia grave que

lo dejó totalmente incapacitado para caminar. A su ingreso tenía presión arterial normal de 110/80 mmHg; sin embargo, tenía periodos de descontrol hipertensivo con cifras de 180/110 mmHg y periodos de hipotensión con cifras de 90/50 mmHg; frecuencia respiratoria de 16 rpm, frecuencia cardiaca de 110 lpm, 36°C de temperatura. A la exploración clínica general se encontró con adecuada coloración e hidratación de tegumentos, cráneo y cara sin datos agregados, en el cuello se palparon ganglios cervicales de 2 cm de diámetro, no adheridos a planos profundos y dolorosos a la palpación. El tórax tenía movimientos de amplexión adecuados, campos pulmonares bien ventilados, sin estertores ni sibilancias. Abdomen con esplenomegalia palpable que se extendía 2 cm por debajo del reborde costal. Miembros torácicos y pélvicos sin datos agregados. Exploración neurológica: nervios craneales: pupilas isocóricas, con adecuada respuesta al estímulo luminoso, fondo de ojo sin alteraciones, movimientos oculares completos en todas sus direcciones; músculos de la masticación normales, sensibilidad de las tres ramas del trigémino normal, reflejo corneal presente bilateral; simetrías faciales; reflejo nauseoso y de deglución sin alteraciones, elevaba el paladar de manera simétrica; fuerza de trapecios y esternocleidomastoideos sin alteraciones, lengua con movilidad normal, sin agregados. Sistema motor: trofismo normal, hipotonía generalizada, fuerza muscular en las extremidades superiores 5/5 proximal y distal, en las extremidades inferiores 2/5 proximal y distal. Los reflejos en las extremidades superiores e inferiores, abolidos. Respuesta plantar flexora. Sensibilidad: hipoestésias a la sensibilidad superficial al tacto suave, dolor y temperatura en las extremidades inferiores con distribución en calcetín. Sensibilidad profunda sin alteraciones. Cerebelo: metría y diadococinesia normales, sin nistagmo. Meníngeos ausentes, marcha no valorable, por lo que se llegó a la conclusión de tetraparesia flácida aguda, arrefléxica.

Estudios de laboratorio: biometría hemática con leucocitos 8,900; hemoglobina 8.9; Htc 26.5%; VCM 85.4 fl; CMHB 33.7 g/dL; plaquetas 310,000; neutros 4,500; monos abs 600; linfocitos abs 3,700, pruebas de funcionamiento hepático con albúmina 2.2 g/dL; ALT 11.5 UI/L; AST 25 UI/L; FA 51.4 UI/L; GGT 8 UI/L; BD 0.0; BI 0.3 mg/dL; BT 0.3 mg/dL; LDH 89.2 mg/dL. Química sanguínea con BUN 21.63 mg/dL; creatinina 0.96 mg/dL, glucosa 118.1 mg/dL. Examen general de orina de aspecto turbio, densidad urinaria 1.028, células epiteliales 4-6/c, leucocitos 10-12/c, microproteínas 500 mg/dL con tasa de filtración glomerular de 109 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>SC, calculado por una fórmula MDRD. Perfil de lípidos con LDL 89.2 mg/dL; HDL 22.2 mg/dL; triglicéridos 210 mg/dL; CKT 42 UI/L, colesterol 320 mg/dL. Perfil muscular CPK 85 U/L, perfil de inmunoglobulinas, vitamina B<sub>12</sub>, ácido fólico y concentraciones de hierro normales. Los marcadores inflamatorios estaban elevados con VSG de 58 mm/h y la concentración de proteína C reactiva fue de 0.9 mg/dL. Se realizó una punción lumbar en el día 14 después del inicio de los síntomas y el análisis reportó lo siguiente: aspecto: agua de roca, proteínas: 496 mg/dL, glucosa: 55.3 mg/dL, LD: 17, Cl: 118 mmol/L, Leu: 0 cel, Hem: negativo, tinciones de tinta china y Gram negativas. Las pruebas de serología para sífilis (VDRL), virus de hepatitis B (VHB), virus de la hepatitis C (VHC), VIH-ELISA y TORCH fueron negativas.

La radiografía de tórax no mostró ninguna alteración. La tomografía de cuello, que abarcó tórax y abdomen en búsqueda intencionada de adenopatías (Figura 1), reportó adenomegalias en el cuello en niveles I, II, III y IV; en su eje corto medía 8 mm, así como aortocavos, paraaórticos, retroperitoneales, los mayores medían 13 mm en su eje corto y en las regiones inguinales medía 14 mm en su eje corto.

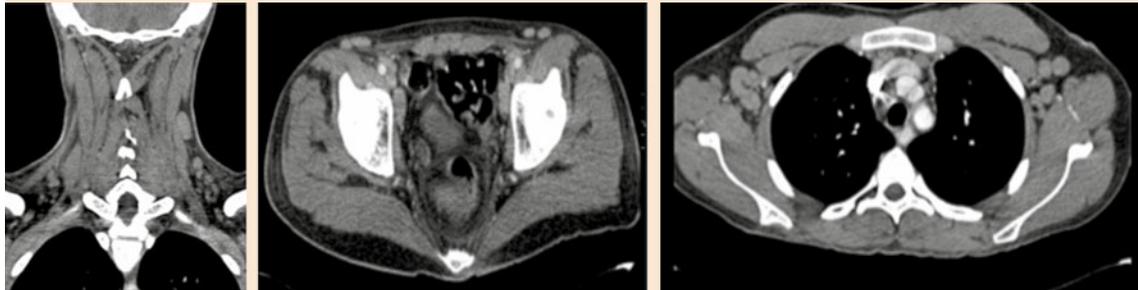
Las pruebas de conducción nerviosa (Figuras 2 y 3) reportaron neuropatía severa y falta de

respuesta sensitiva en el nervio peroneo, tibial, sural, mediano y cubital, así como neuropatía motora moderada y falta de respuesta motora del nervio mediano y cubital. La onda F estuvo ausente para el nervio peroneo, tibial, mediano y cubital. Todos los resultados fueron bilaterales, lo que era compatible con neuropatía motora aguda y axonal sensorial (AMSAN).

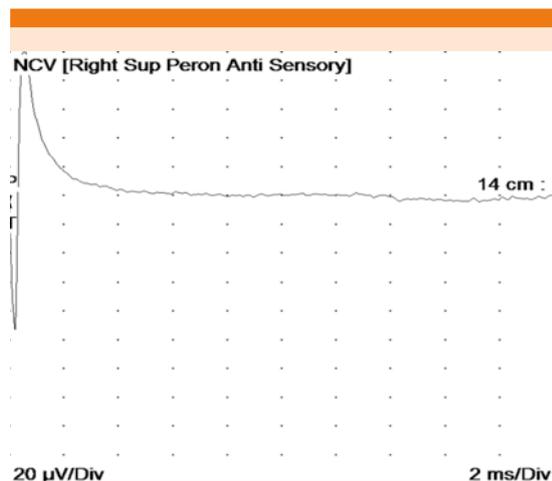
Por lo anterior se inició tratamiento con inmunoglobulina a 0.4 g/kg/día durante cinco días, sin mejoría alguna en términos neurológicos. El reporte de proteínas de 24 horas fue de 10.473 g, por lo que se inició abordaje de un síndrome nefrótico y se solicitó determinación de concentraciones de complemento, que reportó C3 de 20.5 mg/dL (88 a 201 mg/dL) y C4 de 5 mg/dL (16 a 47 mg/dL), beta-2-microglobulina de 7,762 ng/mL, anticuerpos antinucleares positivos, con títulos de 1:1,000 para moteado fino y 1:1,000 para moteado grueso, anticuerpos ds-DNA fueron 168.2 UI (positivo >25 UI) y anti-Sm 36 UI (positivo >7.0 UI).

Con los datos obtenidos solicitamos una biopsia del ganglio linfático, que reportó hiperplasia linfoide reactiva, y una biopsia renal, que reveló glomerulonefritis membranoproliferativa difusa activa y clase IV-G (A) + V (ISN/RPS) con índices de actividad y cronicidad de 7 y 2, respectivamente (Figuras 4 a 6).

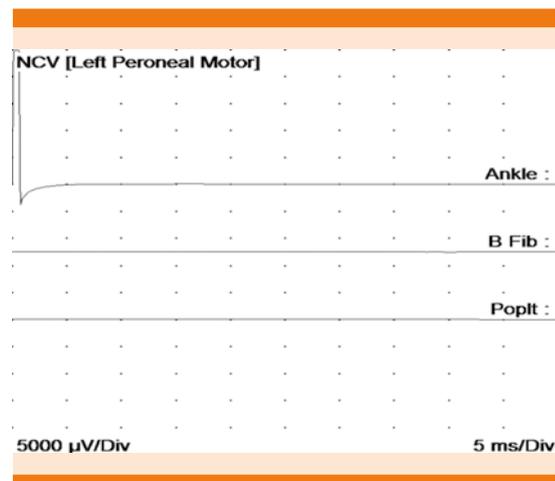
El diagnóstico final de nuestro paciente fue lupus eritematoso sistémico con actividad renal con nefropatía lúpica grado IV, hematológico, hipocomplementemia y polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria aguda sensitivomotora con síndrome de Guillain-Barré *like*, por lo que se administraron cinco pulsos de metilprednisolona por vía intravenosa (1 g/día) y posteriormente continuó con prednisona oral a dosis de 0.5 mg/kg/día. Se combinó el tratamiento inmunosupresor con ciclofosfamida (750 mg/m<sup>2</sup> SC) como tratamiento de induc-



**Figura 1.** Tomografía de cuello, tórax y abdomen.



**Figura 2.** Velocidad de conducción nerviosa que muestra la falta de respuesta sensorial del nervio peroneo.

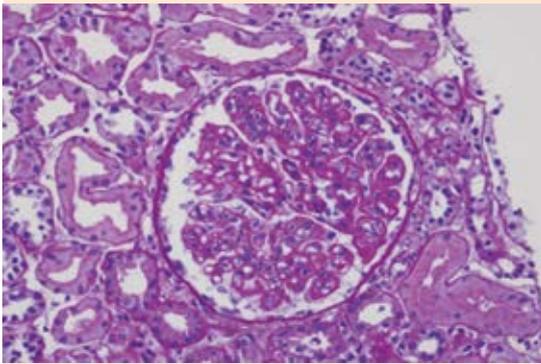


**Figura 3.** Velocidad de conducción nerviosa que muestra la falta de respuesta motora del nervio peroneo izquierdo.

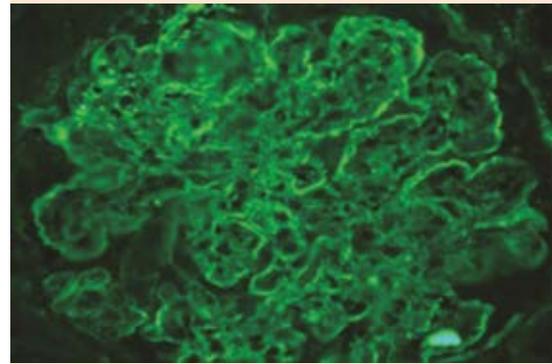
ción a la remisión mensual durante un periodo de seis meses. También recibió medicación antipalúdica e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina en combinación con bloqueadores de los receptores de la angiotensina, con lo que tuvo mejoría con respecto a su fuerza muscular 3/5 de manera generalizada y en la sensibilidad. En la actualidad continúa con rehabilitación y vigilancia cada seis meses en nuestro nosocomio.

## DISCUSIÓN

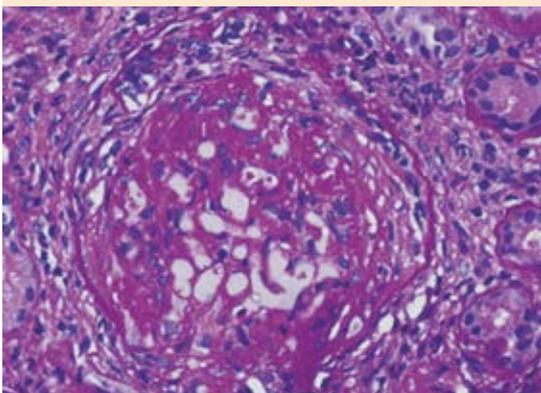
Describimos una manifestación aguda de polirradiculoneuropatía (AMSAN) en un joven como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico. La polirradiculoneuropatía aguda representa 0.6 a 1.7% de las manifestaciones neurológicas del lupus eritematoso sistémico.<sup>6,7</sup> La evolución de nuestro paciente fue similar a la de los casos descritos en la bibliografía con



**Figura 4.** Glomérulos con lesiones activas de la proliferación endocapilar, leucoestasis y lazos de alambre.



**Figura 6.** Inmunofluorescencia positiva para IgG, C1q, kappa y lambda, con patrones epimembranosos finos y granulares con depósito subendotelial, mesangial y de la membrana basal tubular.



**Figura 5.** Glomeruloesclerosis generalizada con medias lunas.

escasa respuesta al tratamiento de referencia contra el síndrome de Guillain-Barré y mejoría con el tratamiento con esteroides. Esto podría explicarse por diferentes mecanismos inmunológicos en cada paciente con lupus eritematoso sistémico. Aunque no existe un autoanticuerpo específico para el síndrome de Guillain-Barré, la autoinmunidad puede dirigirse a los componentes de la mielina o axones. La variante AMSAN de Guillain-Barré se asocia con una reacción

inmunitaria contra epítopes axonales y se describió inicialmente en un paciente con lupus eritematoso sistémico activo con anticuerpos anticardiolipina positivos que mostró mejoría después de la administración de esteroides y ciclofosfamida.<sup>8</sup> En relación con el tratamiento, según los pocos casos comunicados en la bibliografía, consiste en dosis de esteroide, ciclofosfamida, plasmaféresis y dosis de inmunoglobulinas, sin haber un tratamiento específico; nuestro paciente es de los pocos casos que han respondido al tratamiento con ciclofosfamida más esteroide; los demás pacientes reportados han tenido desenlaces fatales en relación con procesos infecciosos. Nuestro paciente tuvo remisión de la enfermedad con secuelas neurológicas motoras mínimas que permiten tener independencia; sin embargo, este grupo de pacientes requiere vigilancia por el riesgo de padecer recaídas y polirradiculoneuropatía crónica.

## CONCLUSIÓN

Nuestro paciente es de los pocos casos clínicos comunicados en la bibliografía que respondió



de manera satisfactoria al tratamiento con ciclofosfamida más esteroide con remisión de la polirradiculoneuropatía aguda sin padecer, hasta el momento, ninguna recaída, contrario a lo reportado en la bibliografía. Una de las principales conclusiones es que en todo paciente con enfermedad de Guillain-Barré deberá buscarse de manera intencionada lupus eritematoso sistémico como manifestación inicial, lo que conlleva a un reto diagnóstico para los médicos internistas.

## REFERENCIAS

1. Sibley JT, Olszynski WP, Decoteau WE, Sundaram MB. The incidence and prognosis of central nervous system disease in systemic lupus erythematosus. *J Clin Rheumatol* 1992;19:47-49.
2. Futrell N, Schultz LR, Millikan C. Central nervous system disease in patients with systemic lupus erythematosus. *Neurology* 1992;42:1649-1657.
3. Joseph FG, Lammie GA, Scolding NJ. CNS lupus: a study of 41 patients. *Neurology* 2007;69:644-654.
4. Lewis M, Gibson T. Systemic lupus erythematosus with recurrent Guillain-Barré-like syndrome treated with intravenous immunoglobulins. *Lupus* 2003;12:857-859.
5. Vina ER, Fang AJ, Wallace DJ, Weisman MH. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in patients with systemic lupus erythematosus: prognosis and outcome. *Semin Arthritis Rheum* 2005;35:175-184.
6. Korn-Lubetzki I, Abramsky O. Acute and chronic demyelinating inflammatory polyradiculoneuropathy. Association with autoimmune diseases and lymphocyte response to human neuritogenic protein. *Arch Neurol* 1986;43:604-608.
7. Ubogu EE, Zaidat OO and Suarez JI. Acute motor-sensory axonal neuropathy associated with active systemic lupus erythematosus and anticardiolipin antibodies. *J Clin Rheumatol* 2001;7:326-331.
8. Van Laarhoven HWM, Rooyer Fergus A, Van Engelen BGM, Van Dalen R, Berden JHM. Guillain-Barré syndrome as presenting feature in a patient with lupus nephritis, with complete resolution after cyclophosphamide treatment. *Nephrol Dial Transplant* 2001;16:840-842.

### AVISO PARA LOS AUTORES

*Medicina Interna de México* tiene una nueva plataforma de gestión para envío de artículos. En: [www.revisionporpares.com/index.php/MIM/login](http://www.revisionporpares.com/index.php/MIM/login) podrá inscribirse en nuestra base de datos administrada por el sistema *Open Journal Systems* (OJS) que ofrece las siguientes ventajas para los autores:

- Subir sus artículos directamente al sistema.
- Conocer, en cualquier momento, el estado de los artículos enviados, es decir, si ya fueron asignados a un revisor, aceptados con o sin cambios, o rechazados.
- Participar en el proceso editorial corrigiendo y modificando sus artículos hasta su aceptación final.