

Polirradiculoneuropatía subaguda asociada a síndrome de Sjögren primario

El síndrome de Sjögren (SS) es un proceso autoinmune crónico, caracterizado por la afección clínica y anatomopatológica predominante de glándulas exocrinas, en particular glándulas lacrimales y salivales. Se habla de SS primario (SSp) cuando aparece de forma aislada y SS secundario si se asocia a otra enfermedad del tejido conectivo [1]. Las complicaciones neurológicas en esta enfermedad pueden afectar tanto al sistema nervioso central como al periférico [2]. La prevalencia de neuropatía periférica (NP) oscila, según las series, entre un 10 y un 32% [3,4]. Presentamos dos casos en los que se asoció un SSp y una polirradiculoneuritis desmielinizante subaguda, siendo ésta en el primer caso la forma de presentación de la enfermedad.

Caso 1. Mujer de 62 años, sin antecedentes de interés, que ingresó por presentar un cuadro de dos semanas de evolución, consistente en parestesias y debilidad distal en ambos miembros inferiores (MMII). Durante cuatro semanas el cuadro progresó de forma ascendente y simétrica, con afectación de miembros superiores (MMSS) y dioplejía facial. En la exploración a su ingreso se objetivó: paraparesia distal grado 4/5, según la escala MCR, y arreflexia generalizada; posteriormente, dioplejía facial con signo de Bell positivo bilateral, tetraparesia de predominio distal grado 4/5 proximal y 3/5 distal, arreflexia generalizada e hipoestesia táctil superficial en guante y calcetín, siendo normal el resto de la exploración neurológica y general. Una punción lumbar mostró disociación albuminocitológica con 2 células/mm³ y 110 mg/dl de proteínas, sin otras alteraciones. El estudio neurofisiológico fue compatible con polirradiculoneuropatía desmielinizante (PRNPD) moderada con degeneración axonal. Un mes después de su ingreso comenzó a referir importante sequedad oral y sensación constante de arenillas en ambos ojos, sin otros síntomas.

Caso 2. Mujer de 69 años, con antecedentes de xerostomía y xeroftalmía de un año de evolución. Ingresó por un cuadro de parestesias y déficit motor distal en MMII de dos semanas de evolución, con progresión ascendente y simétrica, en las tres semanas siguientes a su ingreso, hasta impedir la deambulación. La exploración neurológica objetivó paraparesia distal 4/5, que progresó tras el ingreso hasta paraparesia 4/5 proximal y 2/5 distal, con arreflexia generalizada e hipoestesia táctil en calcetín, siendo el resto normal. El LCR fue claro y normotenso, con 0 células/mm³ y 95 mg/dl de proteínas, sin otros hallazgos de interés. El estudio neurofisiológico demostró una PRNPD con leve degeneración axonal.

En ambos casos se realizaron las siguientes pruebas complementarias, siendo todas normales o negativas: recuento hematológico, valores bioquímicos, hormonas tiroideas, vitamina B₁₂, ácido fólico, crioglobulinas, porfirinas, plomo, inmunoglobulinas y complemento, ANA, anti-nADN, anti-Ro (SSa), anti-La (SSb), serologías en suero y LCR a lúes, *Borrelia*, *Brucella*, virus neurotrópos, hepatitis B y C, ECG, Rx de tórax, ecografía abdominal y biopsia de piel. El test de Schirmer y la tinción con Rosa de Bengala fueron positivos; la gammagrafía y la biopsia de glándula salival menor fueron compatibles en ambos casos con SS. La VSG se encontró elevada en ambos casos (70 mm y 64 mm, respectivamente). En el caso 1, el factor reumatoide fue de 97 UI/L (n: 0-20).

En los dos pacientes se inició tratamiento con corticosteroides (1 mg/kg/día). La primera falleció dos meses después del ingreso por un tromboembolismo pulmonar; la segunda evolucionó de forma favorable hasta la recuperación completa.

Los dos tipos de NP que con mayor frecuencia se describen en el SSp son la polineuropatía sensitivomotora simétrica distal y la neuropatía sensitiva, ambas con características clínicas, inmunológicas y mecanismo patogénico claramente diferentes. La primera ocurre con posterioridad al diagnóstico del SSp, se asocia con hipocomplementemia, factor reumatoide e inmunocomplejos, responde favorablemente al tratamiento con corticosteroides y su mecanismo patogénico es una vasculitis [4,5]. La segunda, sin embargo, suele preceder al diagnóstico de síndrome seco, no se asocia con vasculitis sistémica, su respuesta a la terapia corticoide es prácticamente nula y el daño neuronal se atribuye a un mecanismo inmune celular [6-8]. Otros tipos de NP como la mononeuritis múltiple se describen con una prevalencia inferior a la de otras conectivopatías [9].

En los casos que se presentan, la clínica, el estudio licuar y el estudio neurofisiológico fueron compatibles con una PRNPD. Ambas pacientes se diagnosticaron, según los criterios vigentes [10], de SSp. En el caso 1, la clínica apareció con posterioridad al inicio del cuadro neurológico, existiendo en el caso 2 un síndrome seco que no se había estudiado previamente. La asociación de ambos procesos es excepcional. Grant et al [11], en su estudio con 54 pacientes con SS, encuentran una prevalencia de polirradiculoneuropatía del 11%. Pou y Viñas [12] comunican un caso de PRNPD crónica y SSp con escasa respuesta al tratamiento corticoide. Nuestros casos, al igual que el descrito por Landete y Blasco [13], tuvieron una evolución subaguda, con excelente respuesta en el caso 2 al tratamiento con corticosteroides.

A pesar de lo infrecuente de esta asociación, ante una polirradiculoneuropatía debe considerarse el diagnóstico de SSp, realizando una anamnesis adecuada y las pruebas complementarias precisas para su confirmación, dado

que su reconocimiento implica un pronóstico y unas posibilidades terapéuticas diferentes.

I. Campello-Morer^a, J.I. López-Gastón^b,
M. Gracia-Naya^b

Recibido: 21.11.00. Aceptado: 23.11.00.

^a Unidad de Neurología. Fundación Hospital de Manacor. Manacor. ^b Servicio de Neurología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza, España.

Correspondencia: Dra. Isabel Campello Morer. Unidad de Neurología. Fundación Hospital de Manacor. Ctra. Manacor-Artá, s/n. E-07500 Manacor, Baleares. E-mail: icampello@hospitalmanacor.org

BIBLIOGRAFÍA

- Andreu-Sánchez JL, Mulero-Mendoza J. Síndrome de Sjögren. En Aran, ed. Tratado de Reumatología. Madrid; 1998. p. 617-32.
- Amoura Z, Lafitte C, Piette JC. Syndrome de Gougerot-Sjögren. Complications neurologiques. Press Med 1999; 28: 1209-13.
- Alexander EL, Provost TT, Stevens MB, Alexander GE. Neurologic complications of primary Sjögren's syndrome. Medicine (Baltimore) 1982; 61: 247-57.
- Mellgren SI, Conn DT, Stevens JC, Dyck PJ. Peripheral neuropathy in primary Sjögren's syndrome. Neurology 1989; 39: 390-4.
- Vrethem M, Lindvall B, Holmgren H, Henriksson KG, Lindström F, Ernerudh J. Neuropathy and myopathy in primary Sjögren's syndrome: neurophysiological, immunological and muscle biopsy results. Acta Neurol Scand 1990; 82: 126-31.
- Font J, Valls J, Cervera R, Pou A, Ingelmo M, Graus F. Pure sensory neuropathy in patients with primary Sjögren's syndrome: clinical, immunological, and electromyographic findings. Ann Rheum Dis 1990; 49: 775-8.
- Kennett RP, Harding AE. Peripheral neuropathy associated with the sicca syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1986; 49: 90-2.
- Graus F, Pou A, Kanterewicz E, Anderson N. Sensory neuropathy and Sjögren's syndrome: clinical and immunologic study of two patients. Neurology 1988; 38: 1637-9.
- Hellmann DB, Laing TJ, Petri M, Whiting-O'Keefe Q, Parry GJ. Mononeuritis multiplex: the yield of evaluations for occult rheumatic diseases. Medicine (Baltimore) 1988; 67: 145-53.
- Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Balestrieri G, Bencivelli W, Bernstein RM, et al. Preliminary criteria for the classification of Sjögren's syndrome. Arthritis Rheum 1993; 36: 340-7.
- Grant IA, Hunder GG, Homburger HA, Dyck PJ. Peripheral neuropathy associated with sicca complex. Neurology 1997; 48: 855-62.
- Pou A, Viñas J. Trois cas de neuropathies périphériques rares associées au syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. Rev Neurol (Paris) 1993; 149: 481-4.
- Landete L, Blasco R. Síndrome de Sjögren y polirradiculopatía desmielinizante subaguda: una rara asociación. Rev Neurol 1998; 27: 995-7.