

Resumen #794

Polineuropatía desmielinizante crónica inflamatoria (CIDP) como forma de presentación de lupus eritematoso sistémico

¹Alonso C, ²Gobbi C, ¹Savio V, ¹Albiero J, ¹Guiñazú F, ¹Albiero E, ¹Alba P

¹Unidad de Reumatología, Cátedra de Medicina I. Hospital Córdoba. UNC. Cátedra de Medicina II, Hospital Córdoba. UNC. Servicio de Bioquímica. Hospital Córdoba.; ²Cátedra de Clínica Médica I, Hospital Córdoba, FCM, UNC

Persona que presenta:

Alonso C, carlagimenalonso@gmail.com

Área:

Clínico / Quirúrgica

Resumen:

La CIDP es un desorden autoinmune adquirido contra mielina originando polineuropatía simétrica, con debilidad muscular con o sin alteración sensitiva en las extremidades, curso crónico progresivo con remisiones y recaídas, infrecuente en LES.

Caso clínico: Mujer, 35 años. APP: Fotosensibilidad y Raynaud desde 10/2016, decorticación pleural por empiema en 11/16. En 3/2017 presenta diarrea, vómitos, parestesias en manos y pies de 1 semana de evolución con disminución de fuerza, fatiga y temblor de manos y lengua. EF: fuerza distal disminuida en 4 miembros, marcha inestable, temblor fino en manos. Lesiones eritematosas descamativas en glúteos, brazos, dorso y alas de mariposa. Proteinuria 1.46 gr/24 hs. Serología viral-. ANA + 1/5120 moteado, FR 11, C3 108, C4 20, ANCA C y P -, ACL IgG, IgM -, Anti B2GP -. EMG: polineuropatía sensitivo motora de los 4 miembros, compromiso axonomielínico. TAC algunas adenomegalias axilares. Se diagnostica LES, tratamiento MMF y prednisona 60mg. Biopsia renal: clase 2 ISN/NPS. Un mes después recae con debilidad de MMII progresiva hasta abasia. EF: lúcida, cuadriparesia flácida: 2/5 proximal y 3/5 distal MMII, proximal 4/5, distal 3/5 MMSS, sensibilidad conservada, arreflexia global. Esfínteres continentes. RNM sin mielitis. TSH: 2.36, T4L 1.26. PL: turbio, coagulación negativa, prot 2.68, gluc 50 (glucemia 91), cel 2, frecuentes hematíes conservados. EMG: marcada reducción en reclutamiento de potenciales de unidad motora. Prolongación de latencias distales con enlentecimiento de velocidad de conducción en 4 miembros. Nervios periféricos de MMII inestimulables, marcado compromiso desmielinizante, diagnóstico de CIDP. Se indica inmunoglobulinas 30 gr/ día por 5 días + meprednisona 20 mg. Excelente respuesta clínica, continua con azatioprina.

El diagnóstico de CIDP asociado a LES, requiere alto índice de sospecha. El diagnóstico precoz, compromiso de 4 miembros, arreflexia, disminución de velocidad de conducción nerviosa periférica, compromiso lúpico de órgano interno y múltiples autoanticuerpos predicen buena respuesta a IGIV.

Palabras Clave:

Polineuropatía desmielinizante crónica idiopática; lupus eritematoso sistémico

Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) as presentation of Systemic Lupus Erythematosus

¹Alonso C, ²Gobbi C, ¹Savio V, ¹Albiero J, ¹Guiñazú F, ¹Albiero E, ¹Alba P

¹Unidad de Reumatología, Cátedra de Medicina I. Hospital Córdoba. UNC. Cátedra de Medicina II, Hospital Córdoba. UNC. Servicio de Bioquímica. Hospital Córdoba.; ²Cátedra de Clínica Médica I, Hospital Córdoba, FCM, UNC

Persona que presenta:

Alonso C, carlagimenaalonso@gmail.com

Abstract:

CIDP is an acquired autoimmune disorder against myelin, which produces symmetric polyneuropathy, with muscle weakness with or without sensory alteration in the extremities, chronic progressive course with remissions and relapses, infrequent in Systemic Lupus Erythematosus (SLE).

Clinical case: Woman, 35 years old. APP: Photosensitivity and Raynaud since 10/2016, pleural decortication for empyema on 11/16. In 3/2017 she presents diarrhea, vomiting, paresthesias in hands and feet of 1 week of evolution with diminution of strength, fatigue, and tremor of hands and tongue. PE: decreased distal force in 4 limbs, unstable gait, fine tremor in hands. Desquamative erythematous lesions on buttocks, arms, back and butterfly wings rash. Urine proteins 1.46 gr/day. Viral serology was negative. ANA + 1/5120 mottled, RF 11, C3 108, C4 20, ANCA C and P, ACL IgG, IgM, Anti B2GP were negative. EMG: sensitive motor polyneuropathy of the 4 limbs, axonomyelinic involvement. CT: some axillary adenomegalies. SLE was diagnosed, and her treatment was prednisone 60mg and MMF. Renal biopsy: class 2 ISN / NPS. A month later she suffered a relapsed with progressive weakness of lower limbs until abasia. PE: lucid, flaccid quadriparesis: 2/5 proximal and 3/5 distal in lower limbs (LL), proximal 4/5, distal 3/5 in upper limbs, preserved sensitivity, global areflexia. Continent sphincters. MNR without myelitis. TSH: 2.36, T4F 1.26. LP: cloudy, negative coagulation, prot 2.68, glyc 50 (glycemia 91), cel 2, frequent preserved red blood cells. EMG: marked reduction in recruitment of motor unit potentials. Prolongation of distal latencies with slow driving speed in arms and legs. Peripheral nerves of LL inimitable, marked demyelinating commitment, diagnosis of CIDP. Immunoglobulins 30 g / day for 5 days + meprednisone 20 mg. Excellent clinical response, then azathioprine.

The diagnosis of CIDP associated with SLE requires a high index of suspicion. Early diagnosis, 4-limb compromise, areflexia, decreased peripheral nerve conduction velocity, internal organ lupus involvement, and multiple autoantibodies predict good response to IVIG.

Keywords:

Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; Systemic Lupus Erythematosus