

Reporte de Caso

SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ Y
VASCULITIS DEL SISTEMA NERVIOSO
CENTRAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL
DE COLITIS ULCEROSA

*Dra. Verónica Bruno, Dr. Marcos Fernández Suárez, Dr. Patricio Brand,
Dra. Macarena de la Fuente, Dra. Naomi Arakaki, Dr. Javier Moschini, Dr.
Ángel Cammarota*

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA.

INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS RAÚL CARREA. FLENI

DIRECCIÓN: FLENI. MONTAÑESES 2325 C1428AQK BUENOS AIRES. // EMAIL DE CONTACTO: vrbruno@fleni.org.ar

RESUMEN

Las enfermedades inflamatorias intestinales (EII), colitis ulcerosa (CU) y enfermedad de Crohn (EC) comprenden un grupo de desórdenes intestinales con patogénesis multifactorial fundamentalmente autoinmune, que pueden presentar complicaciones intestinales y extraintestinales. El síndrome de Guillain Barré (SGB) y las vasculitis del sistema nervioso central (SNC) se encuentran dentro de las posibles manifestaciones neurológicas asociadas a EII, principalmente relacionadas a CU. Dicha asociación se ha reportado en forma aislada, siendo la presencia de dos complicaciones neurológicas en forma conjunta un hallazgo inusual. Se presenta el caso de una paciente con síndrome de SGB y vasculitis del SNC asociados a CU.

Palabras clave: *Enfermedad inflamatoria intestinal; Colitis ulcerosa; Enfermedad de Crohn; Vasculitis del sistema nervioso central; Síndrome de Guillain Barré.*

ABSTRACT

Ulcerative colitis (UC) and Crohn's disease (CD) are idiopathic intestinal disorders with a primarily autoimmune but multifactorial pathogenesis. Both of these inflammatory bowel diseases (IBD) are associated with intestinal and extra-intestinal manifestations in multiple organs. Guillain Barré Syndrome (GBS) and vasculitis of the central nervous system (CNS) are two of the possible neurological manifestations of IBD and are seen more commonly in UC than CD. However, the presence of both neurological complications of IBD in the same patient remains a rarity. Here we present a case of a patient with both GBS and vasculitis of the CNS secondary to UC.

Key words: *Inflammatory bowel disease; Ulcerative colitis; Crohn's disease; Vasculitis of central nervous system; Guillain Barré Syndrome.*

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades inflamatorias intestinales (EII), colitis ulcerosa (CU) y enfermedad de Crohn (EC) comprenden un grupo de desórdenes intestinales con patogénesis multifactorial, principalmente autoinmune. Sus complicaciones intestinales y extraintestinales pueden expresarse en forma concomitante con los trastornos digestivos o en forma independiente a los mismos, presentándose incluso como manifestación inicial de la enfermedad.^{1,2}

Las complicaciones neurológicas se observan entre el 0.2 a 35.7% de los pacientes, predominan en el sexo masculino e incluyen un gran espectro de entidades tanto en el sistema nervioso central (SNC) como periférico (SNP). El compromiso del SNP es más frecuente en pacientes con CU, encontrándose mielopatías y miopatías en mayor relación con EC.³ La severidad de los cuadros neurológicos asociados a EII no se encuentra en relación con la actividad intestinal.

El síndrome de Guillain Barré (SGB) y las vasculitis del SNC se encuentran entre las posibles manifestaciones neurológicas asociadas a EII, principalmente relacionadas CU. Dicha asociación se ha registrado en forma aislada siendo la presencia de dos o más complicaciones neurológicas en forma conjunta un hallazgo inusual.⁴

Se presenta el caso de una paciente con síndrome de SGB y vasculitis del SNC secundarios a CU.

CASO CLÍNICO

Paciente de 67 años de edad, sexo femenino, con antecedentes de hipertensión arterial y cáncer de mama, que presentó diarrea autolimitada evolucionando luego de 15 días con acroparestesias, cuadriparesia e hiporreflexia. Consultó en otra institución donde se interpretó como SGB. Se observó patrón desmielinizante en el electromiograma (EMG) y disociación albúmina-citológica en el líquido cefalorraquídeo, iniciando tratamiento con Inmunoglobulina EV. Durante la infusión de dicho tratamiento, presentó deterioro del sensorio decidiéndose derivación a FLENI para continuar estudios diagnósticos y tratamiento. En el examen físico se constató: somnolencia, afasia mixta, hemiplejía derecha, hemiparesia izquierda severa,

hipotonía y arreflexia generalizada.

Se realizó resonancia magnética nuclear (RMN) de cerebro, con imágenes compatibles con infartos en múltiples territorios arteriales.

En angiografía digital se evidenció patrón compatible con vasculitis del SNC.

Se repitió EMG con resultados compatibles con polineuropatía axonal con bloqueo de conducción en fibras motoras y sensitivas.

Se interpretó como vasculitis del SNC y síndrome de Guillain Barré, decidiéndose iniciar tratamiento con metilprednisolona en pulsos de 1 g (dosis total 5 g) con respuesta inicial parcial.

El 15° día de internación la paciente evolucionó con diarrea y proctorragia severa. Se realizó videocolonoscopia que informó compromiso inflamatorio de la mucosa, circunferencial y extenso, pseudopólipos y lesiones ulceradas cubiertas de fibrina. En biopsia se evidenciaron mucosa ulcerada, submucosa fibrosa con moderado infiltrado linfomonocitario y vasos con hiperplasia endotelial.

Se discutió el caso con los Servicios de clínica médica y gastroenterología. Se interpretaron los hallazgos gastrointestinales como compatibles con colitis ulcerosa y la enfermedad neurológica como vasculitis del SNC y SGB asociados a dicha patología intestinal.

Inició tratamiento con pentasa por vía oral (4 g/día) e intrarrectal (1 g/día). Evolucionó con mejoría de los síntomas gastrointestinales pero con evolución desfavorable del cuadro neurológico.

DISCUSIÓN

Las EII han sido consideradas durante un tiempo prolongado como patologías limitadas a la mucosa intestinal, identificándose en forma posterior complicaciones extraintestinales. El compromiso del SNC en dichas patologías es infrecuente pero las manifestaciones abarcan un amplio espectro de trastornos que incluyen: enfermedad cerebrovascular arterial, trombosis de senos venosos, vasculitis del SNC, polineuropatías, mononeuritis múltiple, mielopatías, miopatías entre los más frecuentemente citados.¹

Dentro del grupo mencionado, el síndrome de Guillain Barré frecuentemente se ha asociado a EII. El origen autoinmunitario, la vasculitis de vasa nervorum y la hipovitaminosis carencial serían los principales mecanismos implicados propuestos. Las polineuropatías se asocian con más frecuencia a CU y se ha descrito compromiso sensitivo, motor, autonómico o mixto, y patrones desmielinizantes y axonales, formas agudas o crónicas. El tratamiento es controvertido, habiéndose reportado casos con respuesta al tratamiento con glucocorticoides y sulfalazina. Pueden constituir la forma de presentación de la EII con posterior instalación de síntomas intestinales clásicos como lo acontecido a la paciente presentada en este caso clínico.^{1,4,5}

La vasculitis del SNC se ha asociado a EII en forma aislada. Se postulan como mecanismos implicados trastornos autoinmunitarios, relación con determinados antígenos de histocompatibilidad, toxicidad celular mediada por linfocitos y el depósito de inmunocomplejos con participación diferente en CU y EC dado los diferentes anticuerpos circulantes en cada una de las enfermedades (predominio de anti *Saccharomyces cerevisiae* (ASCA) en CU y autoanticuerpos contra citoplasma de neutrófilos con patrón perinuclear (p-ANCA) atípicos en EC).⁴ La vasculitis asociada a EII afecta predominantemente vasos de calibre mediano y grande, por lo que las manifestaciones suelen ser diversas dependiendo de los territorios que se encuentren afectados y ha sido relacionada con mayor

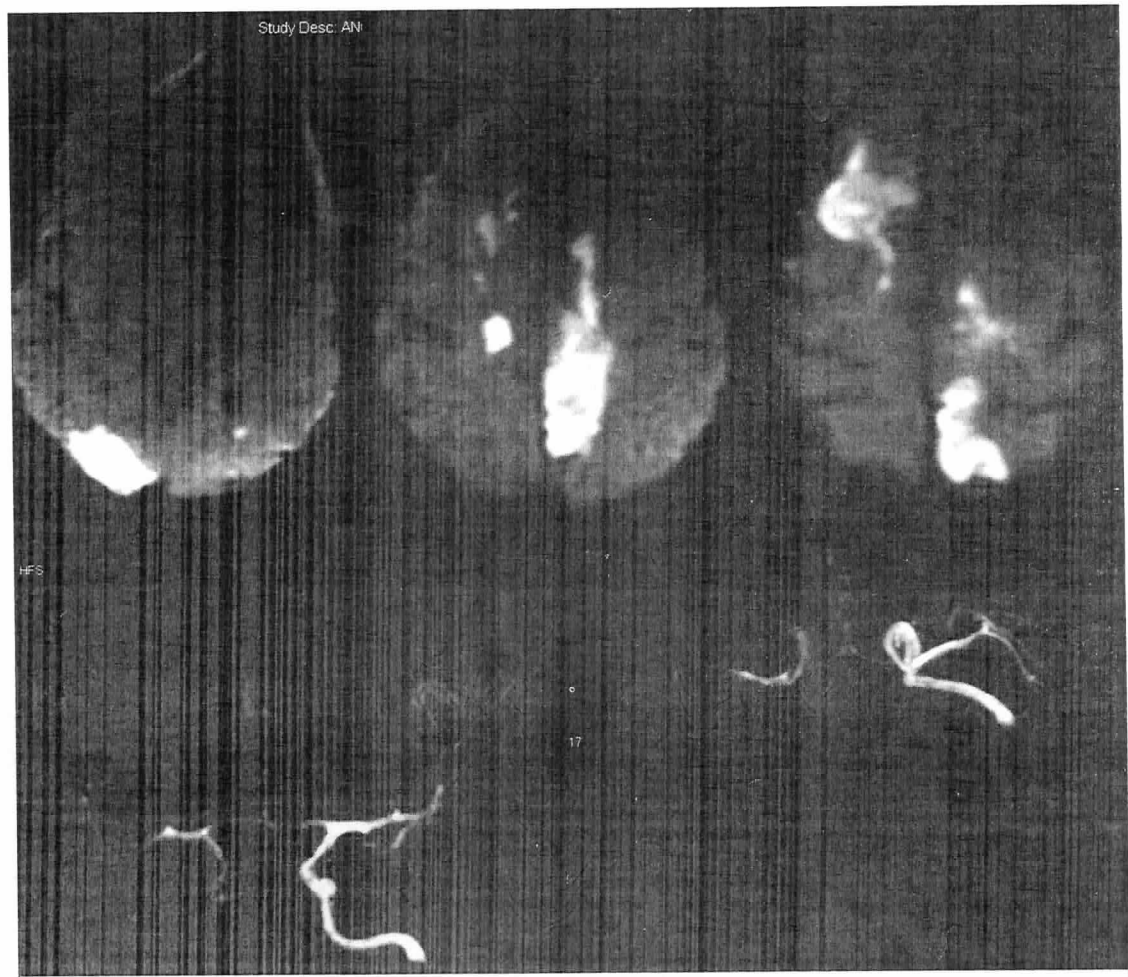


Figura 1.a. RM, secuencia de difusión: infartos múltiples en los territorios de las arterias cerebral anterior, media y posterior bilateral. **1.b** ARM de vasos intracraneanos. Vasoconstricción multisegmentaria en las arterias carótida interna derecha, cerebral anterior y media bilateralmente.

frecuencia a CU. El tratamiento de elección no se encuentra estandarizado proponiéndose los glucocorticoides con respuesta variable. El pronóstico es incierto, siendo su evolución independiente al grado de actividad de la enfermedad intestinal.^{6,7,8} Del mismo modo que lo expuesto para los trastornos del sistema nervioso periférico, la vasculitis del SNC puede ser una manifestación inicial de las EII.²

La asociación de dos o más síndromes neurológicos en un mismo paciente como manifestación inicial de EII no ha sido reportada. En el caso presentado, la paciente presentó SGB y posteriormente vasculitis del SNC instalando en forma tardía los síntomas severos de CU. La respuesta al tratamiento fue adecuada con respecto a los

síntomas colónicos sin modificarse la evolución de los cuadros neurológicos. Estudios prospectivos que abarquen el reconocimiento de manifestaciones neurológicas de las EII, los mecanismos inmunológicos involucrados y el pronóstico, son necesarios para una mejor comprensión de dichas asociaciones y la estandarización de un tratamiento efectivo.

CONCLUSIÓN

Si bien la colitis ulcerosa es una etiología poco frecuente en las enfermedades neurológicas, la sospecha diagnóstica y el tratamiento efectivo indicado en forma temprana son fundamentales para evitar daños irreversibles.

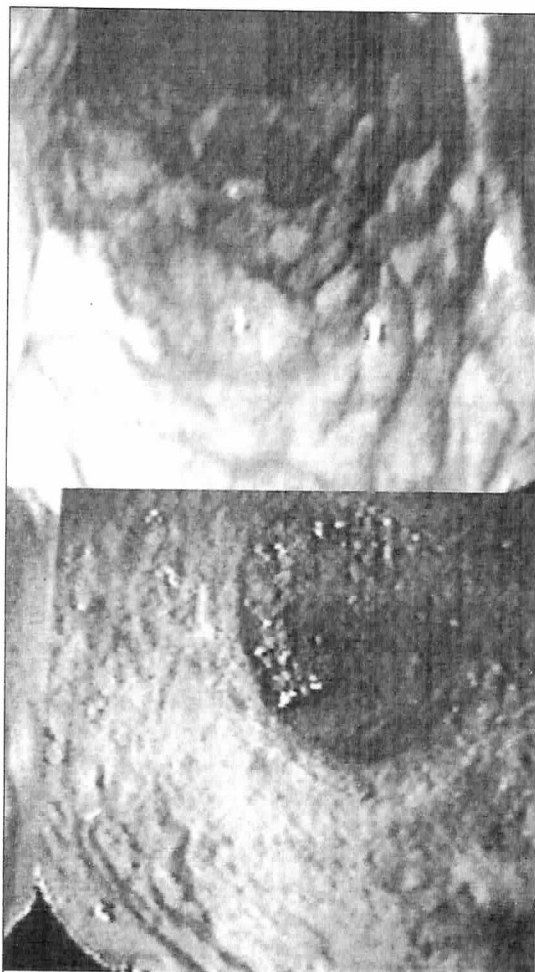


Figura 2. Videocolonoscopia. Compromiso inflamatorio de la mucosa que abarca toda la luz colónica. Zonas pseudopolipoides. Lesiones ulceradas cubiertas de fibrina.

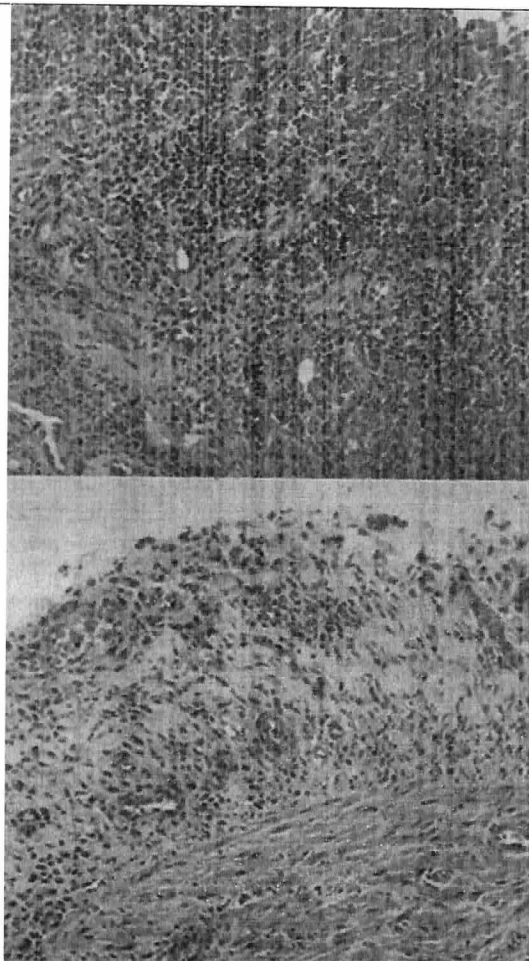


Figura 3: Anatomía patológica. Mucosa colónica erosionada con ulceraciones. Submucosa fibrosa con moderado infiltrado linfomonocitario y vasos con hiperplasia endotelial.

REFERENCIAS

1. Lossos A, River Y, Eliakim A, et al. Neurologic aspects of inflammatory bowel disease. *Neurology* 1995; 45(3): 416-21.
2. Perkin GD, Murray-Lyon I. Neurology and the gastrointestinal system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65(3): 291-300.
3. Scheid R, Teich N. Neurologic manifestations of ulcerative colitis. *Eur J Neurol* 2007; 14(5): 483-93.
4. Bermejo PE, Burgos A. Neurological complications of inflammatory bowel disease. *Med Clin (Barc)* 2008; 130(17): 666-75.
5. Santos S, Casadevall T, Pascual LF, et al. Neurological alterations related to Crohn's disease. *Rev Neurol* 2001 Jun; 32(12): 1158-62.
6. Ferro JM. Vasculitis of the central nervous system. *J Neurol* 1998; 245(12): 766-76.
7. Pandian JD, Henderson RD, O'Sullivan JD, et al. Cerebral vasculitis in ulcerative colitis. *Arch Neurol* 2006; 63(5): 780.
8. Carpi JM. Vasculitis cerebral asociada a colitis ulcerosa. *An Pediatr (Barc)* 2007; 67(2): 177-80.