

Más allá del hipo persistente. A propósito de un caso

Pérez-Pinto S¹, Tolmos-Estefanía MT¹, Otero-Soler M¹, Escamilla-Espínola M¹, Sanz-Gallego I²

¹Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial de Ávila. Ávila. España

²Servicio de Neurología. Complejo Asistencial de Ávila. Ávila. España

Recibido: 01/05/2016

Aceptado: 01/06/2016

En línea: 30/06/2016

Citar como: Pérez-Pinto S, Tolmos-Estefanía MT, Otero-Soler M, Escamilla-Espínola M, Sanz-Gallego I. Más allá del hipo persistente. A propósito de un caso. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2016 (Jun); 1(0): 64-66.

Autor para correspondencia: Sergio Pérez-Pinto. sepepi86@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Hipo
- ▷ Neuromielitis óptica
- ▷ Enfermedad de Devic
- ▷ NMO-IgG

Keywords

- ▷ Hiccup
- ▷ Neuromyelitis optica
- ▷ Devic disease
- ▷ NMO-IgG

Resumen

Varón de 69 años que tras varias consultas a Urgencias y un ingreso en Medicina Interna por hipo persistente, es dado de alta sin resultados concluyentes. A las 48 horas comienza con parestesias e hipoestesia en miembros inferiores (MMII), objetivando en la exploración piramidalismo con Babinski bilateral positivo y nivel sensitivo en D5. Se realiza mielografía en la que se observan signos de mielitis extensa cervicodorsal, confirmando mediante la presencia en sangre de anticuerpos antiacuaporina-4 (AQ-4), el diagnóstico de enfermedad de Devic. Por tanto, este caso muestra una de las posibles presentaciones atípicas de la neuromielitis óptica.

Abstract

A 69 years old man, after several emergency medical care admissions, and one admission to Internal Medicine Service for persistent hiccup, was been discharged without conclusive results. After 48 hours, patient showed lower limb paraesthesia and hypaesthesia, finding in physical exams pyramidalism with positive Babinski reflex and sensitive level at D5. Myelography is performed finding out extensive cervical-thoracic myelitis, indeed neuromyelitis optica is diagnosed, confirmed by the presence of the anti-aquaporin-4 antibody in blood test. Therefore, this case shows one possible atypical presentations of neuromyelitis optica.

Puntos destacados

- ▷ Desde el descubrimiento de los anticuerpos AQ-4, ha aumentado el número de manifestaciones clínicas y radiológicas atípicas de la neuromielitis óptica (NMO). Es necesario tenerlas en cuenta para reconocerlas y poder realizar un diagnóstico precoz.

El descubrimiento de los anticuerpos antiacuaporina-4 (AQ-4) como biomarcador específico de la NMO ha permitido no sólo diferenciarla aún más de la esclerosis múltiple, sino también aumentar el espectro clínico de presentación de esta entidad. Así pues, se han registrado manifestaciones atípicas en relación con afectación troncoencefálica e hipotalámica.

Introducción

La neuromielitis óptica (NMO) o enfermedad de Devic es un trastorno autoinmune, inflamatorio y desmielinizante del sistema nervioso central, que afecta principalmente al nervio óptico y la médula espinal. Cursa con brotes de neuritis óptica (dolor ocular y pérdida de visión) y mielitis transversa (paraplejía o paraparesia, hipoestesia con nivel sensitivo y disfunción vesical, entre otros). La presentación clínica típica es secuencial, de modo que los brotes de neuritis óptica suelen preceder a los de mielitis en un intervalo de años o décadas¹. El descubrimiento de los anticuerpos antiacuaporina-4 (AQ-4) como biomar-

Historia clínica

Antecedentes personales. El caso trata de un varón de 69 años, fumador activo, que presenta como antecedentes personales: hipertensión arterial (HTA), dislipemia, migraña, temblor esencial y varios accidentes isquémicos transitorios (AIT) por enfermedad isquémica cerebral de pequeño vaso de larga evolución. Acudió a Urgencias en tres ocasiones por hipo persistente, de 2 semanas de evolución, a pesar del tratamiento con clorpromacina. Se acompañaba de molestias epigástricas y algún episodio aislado de náuseas y vómito. La exploración física era normal y en la analítica de sangre básica sólo presentaba ligera elevación de la proteína C reactiva (PCR): 4,92 mg/dl; velocidad de sedimentación globular (VSG): 18; y anemia normocítica normocrómica con hemoglobina (Hb) de 10,6 g/dl.

Fue ingresado en Medicina Interna para estudio, y se realizó una gastroscopia con resultado normal. Los marcadores tumorales fueron negativos. En la tomografía axial computarizada (TC) de tórax se observaron adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales. Tras la ecoendoscopia transbronquial se realizó biopsia de dichas adenopatías, siendo el estudio negativo para malignidad. Se pautó baclofeno con mejoría parcial del hipo, por lo que el paciente fue dado de alta y derivado a consultas externas de Medicina Interna para seguimiento.

Enfermedad actual. A las 48 horas del alta, el paciente reingresa por parestias en ambos miembros inferiores, más intensas en la extremidad izquierda, que progresan hasta presentar hipoestesia en la misma región y dificultad para la marcha. Refiere dolor abdominal con estreñimiento de varios días y episodio de retención aguda de orina que precisa sondaje vesical. Desde el alta han persistido episodios continuos de hipo. No refiere fiebre, ni pérdida de fuerza, y no ha presentado afectación de la agudeza visual ni ninguna otra clínica neurológica.

Exploración física. Paciente consciente, orientado, hidratado y perfundido. Normal coloración cutaneomucosa. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen con dolor difuso a la palpación sin signos de peritonismo. No edemas. En la exploración neurológica destaca hipoestesia distal de ambos MMII, con alteración de la sensibilidad posicional del pie izquierdo y marcha inestable con aumento de la base de sustentación. Resto de exploración sin hallazgos.

Pruebas complementarias

- En la analítica de sangre destacó un ligero empeoramiento de la anemia normocítica normocrómica, con Hb de 9,5; hierro de 4,8 µg/dl; albúmina: 3,1 g/dl; PCR: 5,01 mg/dl; y en el proteinograma un leve incremento relativo de la proteína alfa 1 (6,9%) y gamma (19,3%); los niveles de VSG se normalizaron, y la vitamina B₁₂, el ácido fólico, inmunoglobulinas, complemento, factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticardiolipina, enzima convertidora de angiotensina (ECA) y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) fueron normales o negativos.
- En la TC cerebral sólo se observó enfermedad isquémica crónica de pequeño vaso, y en la abdominopélvica no se encontró patología significativa.
- Dada la clínica neurológica con posible afectación a nivel medular, se realiza mielografía con RM, en la que se observa una extensa mielopatía cervicodorsal, desde C3 a D11 (**Figuras 1 y 2**), con signos de edema



Figura 1. Corte sagital de mielografía con RM dorsal. Se observa edema medular de C3 a D11

medular, compatibles con mielitis transversa cervicodorsal. Entre las etiologías se valoró como más probable la causa inflamatoria/autoinmune, y en menor grado la causa isquémica o tumoral. En la RM cerebral sólo se observó enfermedad crónica multiinfarto, sin signos de patología desmielinizante.



Figura 2. Corte sagital de mielografía con RM cervical. Se observa edema medular de C3 a D11

Evolución

Durante el ingreso, la clínica neurológica del paciente fue progresando con la siguiente exploración: paresia leve de miembro superior izquierdo a nivel distal, parálisis flácida de miembro inferior izquierdo, fuerza conservada en extremidades derechas, piramidismo con Babinski bilateral, hipoestesia tactoalgésica en miembros inferiores con extensión a dermatomas de tronco con nivel bien definido en T5. Marcha no posible. Temblor cefálico leve. Dados los resultados de la RM y la progresión clínica, se decide traslado al Servicio de Neurología, donde se amplía el estudio:

- El electromiograma (EMG) no presentaba signos de polineuropatía.
- Se realizó una punción lumbar obteniendo líquido cefalorraquídeo (LCR) con estudio bioquímico, microbiológico y citológico negativos. El resto del estudio: serologías de *Brucella*, virus de Epstein-Barr (VEB), citomegalovirus (CMV), ADN de virus herpes, inmunoglobulina G (IgG), ECA, anticuerpos onconeuronales, y anticuerpos antineurmielitis óptica, resultó negativo.
- Finalmente se solicitó un estudio inmunológico de NMO a través de muestra sanguínea, con positividad para anticuerpos AQ-4.

Ante el diagnóstico de NMO se le trata con altas dosis de corticoides (metilprednisolona 1 g/24 h durante 5 días) y azatioprina oral, con mejoría inicial en el cuadro. Sin embargo, días después comienza con mayor trabajo respiratorio, taquipnea, disnea y recurrencia del hipo, por lo que es trasladado a la UCI para vigilancia y soporte respiratorio. Durante su estancia se inicia tratamiento con plasmáferesis, con buena tolerancia y mejoría clínica progresiva, por lo que se traslada a planta de Neurología para completar 4 sesiones más.

Posteriormente es dado de alta a domicilio con azatioprina y prednisona, con pauta descendente, y tratamiento rehabilitador.

Diagnóstico

Mielitis transversa en el contexto de neuromielitis óptica.

Discusión y conclusiones

El análisis retrospectivo de pacientes con anticuerpos AQ-4 positivos³ ha permitido aumentar el espectro clínico de presentación de la NMO¹, detectándose manifestaciones clínicas atípicas^{4,5} no justificadas por la lesión del nervio óptico o la médula espinal². Como sucede en nuestro paciente, pueden encontrarse casos con afectación troncoencefálica (hipo persistente, náuseas, vómitos, en relación con lesiones en el área postrema) y casos de insuficiencia respiratoria aguda secundaria a lesión desmielinizante en la médula cervical. En otros casos también se han descrito signos de afectación hipotalámica (como síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética o narcolepsia) y signos de afectación cerebral (como encefalopatía).

Bibliografía

1. Chiquete E, Navarro-Bonnet J, Ayala-Armas R, Gutiérrez-Gutiérrez N, Solórzano-Meléndez A, Rodríguez-Tapia D, et al. Neuromielitis óptica: actualización clínica. *Rev Neurol*. 2010; 51: 289-94.
2. Hervás-García JV, Grau-López L, Doménech-Puigcerver S, Ramo-Tello C. Encefalopatía y neuromielitis óptica: importancia del reconocimiento de la sintomatología atípica. *Rev Neurol*. 2014; 58: 20-4.
3. Weinschenker BG, Wingerchuk DM. Neuromyelitis optica: clinical syndrome and the NMO-IgG autoantibody marker. *Curr Top Microbiol Immunol*. 2008; 318: 343-56.
4. Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinschenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology*. 1999; 53: 1107-14.
5. Misu T, Fujihara K, Nakashima I, Sato S, Itoyama Y. Intractable hiccup and nausea with periaqueductal lesions in neuromyelitis optica. *Neurology*. 2005; 65: 1479-82.