Semergen. 2019;45(Espec Congr 13):23

Medicina de Familia. SEMERGEN

http://www.elsevier.es/semergen

447/16 - MÁS ALLÁ DE LA CEFALEA

S. Sáez Jiménez[1], B. Alarcia Fernández[2], F. Panadero Riesco[3], P. Grajal Mota[4], C. Arina Cordeu[5], A. Gorostidi Sesma[6]

[1]Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Joaquín Elizalde. Logroño. La Rioja.[2]Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Cascajos. Logroño. La Rioja.[3]Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Joaquín Elizalde. Logroño. La Rioja. [4]Residente de 1er año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Cascajos. Logroño. [5]Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Joaquín Elizalde. Logroño. La Rioja.[6]Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Joaquín Elizalde. Logroño. La Rioja.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 63 años que acude a nuestra consulta refiriendo cefalea de tipo holocraneal de unos 2 meses de evolución. Empeora por las tardes, en ocasiones le despierta por la noche, no se asocia a cortejo vegetativo ni cambia con la Valsalva aunque si aumenta con ciertos movimientos cervicales. Refiere encontrarse más estresada. Como antecedentes destacan un síndrome de Sjögren sin afectación sistémica (queratoconjuntivitis seca) en seguimiento por medicina interna, pancreatitis en el año pasado y colecistectomía por colelitiasis. Refiere que desde hace 3-4 meses camina mal y lo relaciona con artrosis de rodillas. Tratamiento habitual Salagen (pilocarpina) 1-1-1 y lágrimas artificiales.

Exploración y pruebas complementarias: En la exploración física destaca un nistagmo bilateral que bate al lado de la mirada (no asociado a mareo), reflejos abolidos en extremidades superiores sin pérdida de fuerza ni sensibilidad (incluida la vibratoria). Presenta marcha atáxica con aumento de base de sustentación y Romberg inestable sin lateralización. La marcha en tándem es imposible. Lenguaje normal. Fondo de ojo normal. Se solicitó analítica completa: bioquímica y hemograma normales. Aumento de Ig, factor reumatoide, ANA y Ac lúpico compatible con enfermedad autoinmune. RMN craneal con angiografía: discretas lesiones hiperintensas subcorticales en relación con signos de leucopatía vascular. Derivación al servicio de Neurología.

Juicio clínico: Síndrome cerebeloso vermiano en posible relación con síndrome de Sjögren.

Comentario final: El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune crónica de etiología y patogénesis desconocida. Se produce una infiltración de mononucleares en las glándulas exocrinas produciendo síndrome de ojo y boca secos. Es 9 veces más frecuente en las mujeres. Alrededor de un tercio de los pacientes presentan clínica sistémica. La afectación neurológica aparece en un 20% aproximadamente y la más frecuente es la neuropatía periférica. La degeneración cerebelosa primaria asociada a Sjögren es extremadamente rara, el primer caso fue descrito en 1961. El cuadro completo incluye disartria, ataxia y nistagmo no asociado a vértigo (el nistagmo no mejora con las maniobras de reposicionamiento de los canales semicirculares). Se ha visto asociado a pérdidas de memoria, disminución de la atención y concentración, alteraciones visuales, sordera y deterioro cognitivo. El diagnóstico es de exclusión teniendo primero que descartar degeneración cerebelosa por otras causas (alcohol, abuso de drogas, fármacos, deficiencias nutricionales, síndrome paraneoplásico, VIH). Hay estudios que sugieren que la isquemia puede tener un papel importante en la patogénesis. En la RMN se observa una atrofia cerebelosa y en el PET-FDG

se ve un hipometabolismo del mismo. Hay pocos casos descritos, de los que se ha probado tratamiento con metilprednisolona a altas dosis y ciclosporina mostrando mejoría del cuadro cerebeloso.

Bibliografía

Jung Kim M, et al. Cerebellar degeneration associated with Sjogren´s syndrome. J Clin Neurol. 2012;8:155-9.

Margaretten M. Neurologic manifestations of primary Sjogren syndrome. Rheum Dis Clin N. 2017;43:519-29.

Farhat E, et al. Progressive cerebellar degeneration revealing primary Sjögren syndrome: a case report. Cerebellum & Ataxias. 2016;3:18.

1138-3593 / © 2019 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.