

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

UNA MUJER DE 44 AÑOS QUE CONSULTA POR DISFONÍA, DISFAGIA, VISIÓN BORROSA Y RETENCIÓN AGUDA DE ORINA

Dres. Andrea Barragán¹, Nora Fuentes², Miguel J. Maxit², Alejandro Fernández³

Una mujer de 44 años, profesora de educación física, consultó en la guardia del HPC el 14 de marzo de 2000 por variados síntomas. Había comenzado a sentirse enferma siete días previos a la consulta, cuando sufrió náuseas y vómitos, lo cual fue seguido por sequedad de conjuntivas y de las mucosas nasal y bucal. Tenía acentuada disfagia para sólidos, pudiendo sólo alimentarse con papillas y debiendo beber líquidos en forma casi incesante (portaba bajo el brazo una botella de agua mineral). El día previo a la consulta agregó tos con expectoración purulenta y eritema conjuntival. Fue tratada con lubricantes oftálmicos y antibióticos. Doce horas más tarde sufrió tenesmo vesical seguido de retención aguda de orina y extrema debilidad en posición de pie, lo cual motivó su internación.

Al ingreso se quejaba de astenia severa y xerostomía. En el examen ocular se pudo apreciar una queratitis superficial y sequedad de las conjuntivas. Las pupilas estaban midriáticas y no respondían a la luz ni a la acomodación. Tenía dificultad para la visión cercana. La motilidad ocular era normal, así como

Tabla 1. Pruebas farmacológicas pupilares.

Instilación de:	
epinefrina al 0,1%	respuesta negativa (sin dilatación)
cocaína al 4%	respuesta negativa (sin dilatación)
pilocarpina 0,1%	miosis hiperreactiva

el resto el examen neurológico. Presentaba hipotensión ortostática: 120/80 mmHg acostada, 90/60 mmHg sentada y no controlable en posición de pie (por mareos). La frecuencia cardíaca fue de 80 latidos por min fija. Acusaba marcada constipación.

La paciente negó el uso de medicación alguna, o de hierbas y preparados homeopáticos. Registraba como antecedente un diagnóstico de tiroiditis hacia 2 años medicado con T₄ 100 mcg/día. Se efectuaron pruebas farmacológicas de las pupilas (tabla 1), que mostraron una parálisis pupilar simpática y parasimpática.

El test de Schimer mostró ausencia de secreción lagrimal. Una radiografía de tórax fue normal. Los test de funcionamiento tiroideo fueron normales.

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Servicio de Medicina Familiar

2. Servicio de Clínica Médica

3. Servicio de Neurología

Hospital Privado de Comunidad. Córdoba 4545 (B7602CBM)
Mar del Plata.

DIAGNÓSTICO

Pandisautonomía o polineuropatía autonómica idiopática

Al ingreso, varios diagnósticos fueron considerados. La intoxicación atropínica y el botulismo fueron descartados. Para la primera, faltaban antecedentes de uso de drogas y para el botulismo faltaba el medio epidemiológico, la oftalmoplegía extrínseca y la debilidad de músculos respiratorios y de extremidades; y predominaban signos y síntomas de disfunción autonómica (aunque el botulismo tipo B puede tener mayores manifestaciones de disautonomía¹).

La paciente fue tratada con a fluorhidrocortisona, soluciones salinas intravenosas, cisapride y betanecol con mejoría sintomática. A las 48 horas comenzó con gamma globulina intravenosa 6,5 gm/d durante dos días.

La evolución fue una lenta y persistente mejoría, recuperando su actividad normal a los 40 días del cuadro y sin presentar secuelas.

La polineuropatía autonómica idiopática (PAI) es un síndrome poco común que se caracteriza por distintos y variados grados de sintomatología relacionados con la disfunción simpática y parasimpática.

Las manifestaciones clínicas de esta entidad, que presumiblemente es de origen inmune², son proteiformes y estos pacientes pueden ser vistos por distintos especialistas antes de sospechar un trastorno autonómico.

Los síntomas cardinales son los de la falla simpática: hipotensión ortostática, falta de variación en la frecuencia del pulso al realizar el *tilt-test* y la maniobra de Valsalva; y los de la falla parasimpática: xeroftalmía, xerostomía, frecuencia cardíaca fija (sin variaciones con la inspiración profunda), pobre respuesta pupilar y fracaso de la acomodación. En las pruebas farmacológicas realizadas sobre la pupila, llamó la atención la falta de hiperactividad a la epinefrina (desnervación), lo cual podría indicar que la lesión era preganglionar¹.

El cuadro típico según se describe es la ausencia de enfermedad asociada y de tóxicos. Puede haber una historia previa de infección viral y el inicio suele ser agudo o subagudo, con curso monofásico. La recuperación es gradual y frecuentemente incompleta³.

La patogenia de esta entidad fue descrita como incierta hasta estudios recientes, que han demostrado la presencia de anticuerpos antirreceptores

gangliósidos en suero. Estos anticuerpos están dirigidos contra los receptores de acetilcolina (nicotínicos) de los ganglios del sistema simpático y parasimpático. Podemos comparar esta enfermedad como una forma de miastenia gravis del sistema nervioso autónomo (con un curso y evolución ciertamente diferente). Estos hallazgos tienen relación con el diagnóstico, el pronóstico de las pandisautonomía idiopática o paraneoplásica y con las medidas terapéuticas. Si bien el hallazgo de los anticuerpos explica la fisiopatología de la enfermedad, no está del todo clara su causa. Mencionamos que podrían aparecer después de infecciones virales como herpes simplex, Epstein Barr, sarampión y algunas colagenopatías. Pueden estar vinculados a tumores de células pequeñas del pulmón, timomas, cáncer vesical y cáncer de recto. Los anticuerpos están raramente presentes en casos del síndrome de taquicardia postural inapropiada, en trastornos de la motilidad intestinal idiopática e incluso en raros casos de neuropatía diabética^{1,2}. La mayoría de los pacientes pueden recuperarse espontáneamente, en forma muy lenta (más de 2 años) y muchas veces incompleta. Se habla de dos alternativas terapéuticas, el tratamiento sintomático solo, y el tratamiento inmune con gammaglobulina intravenosa, que aumentaría el catabolismo de los anticuerpos perjudiciales^{4,5}. Se describen casos, necesariamente anecdóticos dada la baja frecuencia de la enfermedad, del uso de gammaglobulina intravenosa con buena respuesta. Nuestra paciente, que presentó todas las características de disautonomía aguda, respondió muy favorablemente, reintegrándose a sus actividades sin presentar secuelas en mediano plazo, a diferencia de los escasos casos descritos en la bibliografía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dhand U. *Acute pandysautonomia*. Neurobase 2000 edition. Arbor Publishing Corp.
2. Vernino S, Law P, Fealey R. Autoantibodies to ganglionic acetylcholine receptors in autoimmune autonomic neuropathies. *N Engl J Med* 2000;343:847-55
3. Suarez GA, Fealey RD, Camilleri M, et al. Idiopathic autonomic neuropathy: clinical, neurophysiologic, and follow-up studies on 27 patients. *Neurology* 1994;44:1675-82
4. Qyuan D, Rich M, Bird S. Acute idiopathic dysautonomia: electrophysiology and response to intravenous immunoglobulin. *Neurology* 2000;54:770-1
5. Heaffield M, Gammage M. Idiopathic dysautonomia treated with intravenous gammaglobulin. *Lancet* 1996;347:28-9