SEMI
SOCIEDAD ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

FEMI
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE MEDICINA INTERNA

GEAS
Grupo de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

XIV REUNIÓN GEAS

GRUPO DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

21-22 OCTUBRE 2021

Madrid HOTEL MELIÁ AVENIDA AMÉRICA

MULTINEURITIS CRANEAL: UN RETO DIAGNÓSTICO

Sergi Valle Raull
R4 Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre

SaludMadrid Hospital Universitario 12 de Octubre

PRESENTACIÓN DEL CASO

- Mujer de 44 años natural de Bolivia.

- ANTECEDENTES PERSONALES
  - Asma persistente leve.
  - 2018: Poliartralgias + elevación RFA + hepatitis
    - Seronegativo
    - Despistaje de enfermedades infecciosas y neoplasia.
    - Probable enfermedad sistémica.
    - Corticoterapia → mejoría
  - Infección latente tuberculosa tratada (2018).

PRESENTACIÓN DEL CASO

- ENFERMEDAD ACTUAL
  - Ingreso en marzo 2021 por Neumonía adquirida en la comunidad (UCI).

FIEBRE Y MEG

POLIARTRALGIAS SIN ARTRITIS

CEFALEA

HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL PROGRESIVA

PRESENTACIÓN DEL CASO

- ENFERMEDAD ACTUAL
  - Ingreso en marzo 2021 por Neumonía adquirida en la comunidad (UCI).

FIEBRE Y MEG

POLIARTRALGIAS SIN ARTRITIS

CEFALEA

HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL PROGRESIVA

RFA ELEVADOS y AUTOINMUNIDAD NEGATIVA

RM CRANEAL: MULTINEURITIS CRANEAL (III, V, VII y VIII) LEPTOMENINGITIS
ANGIORM: sin vasculitis

LCR: ESCASAMENTE EXPRESIVO

TC ABDOMINAL: hepatomegalia 22 cm

BX HEPÁTICA: SIN GRANULOMAS

PRESENTACIÓN DEL CASO

- ENFERMEDAD ACTUAL
  - Ingreso en marzo 2021 por Neumonía adquirida en la comunidad (UCI).

FIEBRE Y MEG

RFA ELEVADOS y AUTOINMUNIDAD NEGATIVA

TRATAMIENTO CON:
-BOLOS DE MP x6 con *tappering* posterior.
-HIDROXICLOROQUINA
-1ª dosis de CFM (500 mg)

TC ABDOMINAL: hepatomegalia 22 cm

RESOLUCIÓN DE LA CLÍNICA → ALTA

III, V, VII y VIII)
MENINGITIS
ANGIORM: sin vasculitis

BX HEPÁTICA: SIN GRANULOMAS

HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL PROGRESIVA

LCR: ESCASAMENTE EXPRESIVO

PRESENTACIÓN DEL CASO

- 1 semana después del alta…

PÉRDIDA BRUSCA DE VISIÓN AO

FONDO DE OJO Y EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA NORMALES

RM CRANEAL: sin multineuritis

ECA, IgG4 normales

Ac anti AQ4 y anti gangliósidos negativos

AngioTC abdominal: sin datos de PAN

PET-TC: sin vasculitis

TRATAMIENTO
-2ª dosis de CFM (250 mg)

RESOLUCIÓN DE LA CLÍNICA
4.5 g de CFM (dosis recibida)

PRESENTACIÓN DEL CASO

- 1 semana después del alta…

PÉRDIDA BRUSCA DE VISIÓN AO

FONDO DE OJO Y EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA NORMALES

RM CRANEAL: sin multineuritis

Enfermedad sistémica de presumible origen autoinmune con multineuritis craneal, alteración del estado general, hepatomegalia y poliartralgias en resolución tras segundo ciclo de tratamiento de inducción (CT + CFM).

AngioTC abdominal: sin datos de PAN

PET-TC: sin vasculitis

TRATAMIENTO
-2ª dosis de CFM (250 mg)

RESOLUCIÓN DE LA CLÍNICA
4.5 g de CFM (dosis recibida)

DISCUSIÓN

MULTINEURITIS CRANEAL: ETIOLOGÍA

- Pocos estudios: *case records* y pequeñas series.
- Serie más extensa: 979 pacientes, publicada en 2005.
  - No se evaluaron pares I y IX.
  - Escaso reflejo de EAS → diagnóstico infrecuente vs infra diagnóstico

Table 1. Causes of Multiple Cranial Neuropathies

Cause	Overall Cases, No. (%)	Recurrent Cases, No.
Tumor	305 (30)	2
Vascular disease	128 (12)	0
Trauma	128 (12)	1
Infection	102 (10)	1
Guillain-Barré syndrome	62 (6)	0
Fisher syndrome	29 (3)	0
Idiopathic cavernous sinusitis	56 (5)	10
Surgical complication	54 (5)	0
Multiple sclerosis and ADEM	54 (5)	0
Functional disease	26 (3)	0
Diabetes mellitus	25 (2)	14
Benign	23 (2)	14
Miscellaneous	22 (2)	0
Unknown	14 (1)	0
Total	**1028***	**43**

Abbreviation: ADEM, acute demyelinating encephalomyelitis.
*Some cases had more than 1 cause.

Keane JR. Multiple cranial nerve palsies. Arch Neurol 2005; 62:1714–1717

DISCUSIÓN

MULTIN

- Poco
- Serie

2005.

- N
- E

uente vs

i

Table 4. Number of Nerves Involved

Cranial Nerve	Overall Cases of Cranial Nerve Involved, No.	Recurrent Cases of Cranial Nerve Involved, No.
II	155	1
III	339	36
IV	143	2
V	353	10
VI	565	26
VII	466	48
VIII	180	3
X	220	2
XI	48	0
XII	163	2
Total	**2632**	**130**
Mean No. of cranial nerves involved per patient	2.7	3.0

Table 1. Causes of Multiple Cranial Neuropathies

Cause	Overall Cases, No. (%)	Recurrent Cases, No.
Tumor	305 (30)	2
Vascular disease	128 (12)	0
Trauma	128 (12)	1
Infection	102 (10)	1
Guillain-Barré syndrome	62 (6)	0
Fisher syndrome	29 (3)	0
Idiopathic cavernous sinusitis	56 (5)	10
Surgical complication	54 (5)	0
Multiple sclerosis and ADEM	54 (5)	0
Functional disease	26 (3)	0
Diabetes mellitus	25 (2)	14
Benign	23 (2)	14
Miscellaneous	22 (2)	0
Unknown	14 (1)	0
Total	**1028***	**43**

Abbreviation: ADEM, acute demyelinating encephalomyelitis.
*Some cases had more than 1 cause.

Keane JR. Multiple cranial nerve palsies. Arch Neurol 2005; 62:1714–1717

DISCUSIÓN

MULTINEURITIS CRANEAL: ETIOLOGÍA (ENFERMEDADES INFLAMATORIAS)

Table 2 Differential Diagnosis of Extramedullary Etiologies of Multiple Cranial Neuropathies

Inflammatory diseases

- Sarcoidosis
- Behçet's disease
- Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis
- AIDP/Guillain–Barre/Miller–Fisher syndrome
- Amyloidosis
- Idiopathic cranial polyneuropathy
- Tolosa–Hunt syndrome
- Vasculitis
  - Wegener's granulomatosis
  - Lymphomatoid granulomatosis
  - Polyarteritis nodosa
  - Temporal arteritis
- Connective tissue disease
  - Rheumatoid arthritis
  - Sjögren's disease
  - Systemic lupus erythematosus
  - Scleroderma

En nuestro razonablemente descartadas.

A considerar otras etiologías: Sd. Sweet, Cogan etc.

Carroll CG, Campbell WW. Multiple cranial neuropathies. *Semin Neurol.* 2009;29:53–65

DISCUSIÓN

MULTINEURITIS CRANEAL: ABORDAJE DIAGNÓSTICO

- Diagnóstico diferencial muy amplio → PROCESO SISTEMÁTICO.
- **Historia clínica y exploración física exhaustivas.**
- Resonancia magnética.
- Punción lumbar: citobioquímica, cultivos, PCR, citometría de flujo etc.
- Analítica de sangre.

TRATAMIENTO

- Dirigido siempre que sea posible.
- **Cuando no se dispone de diagnóstico → TRATAMIENTO EMPÍRICO**

CONCLUSIONES

- La multineuritis craneal es una manifestación común a múltiples etiologías.
- En el campo de las EAS considerar sarcoidosis, Behçet y vasculitis (GPA).
- Manejo diagnóstico sistemático, basado siempre en la historia clínica.
- Tratamiento: dirigido siempre que sea posible.
- En muchos casos no se llega a un diagnóstico definitivo → tratamiento empírico según sospechas.

BIBLIORAFÍA

1. Carroll CG, Campbell WW. Multiple cranial neuropathies. *Semin Neurol.* 2009;29:53–65
2. 2. Keane JR. Multiple cranial nerve palsies. Arch Neurol 2005;62:1714–1717
3. Beal MF. Multiple cranial nerve palsies: a diagnostic challenge. N Engl J Med 1990;322:461–463
4. Nadeau SE. Neurologic manifestations of systemic vasculitis. Neurol Clin 2002;20:123–150.

MUCHAS GRACIAS