

■ REPORTE DE CASO

Síndrome de encefalopatía posterior reversible en lupus eritematoso sistémico

Posterior reversible encephalopathy syndrome in systemic lupus erythematosus

Elvis Javier Ibáñez Franco¹ , Alma María Carmelita Fretes Ovelar¹ 

¹Universidad Nacional de Itapúa. Facultad de Medicina, Postgrado en Medicina Interna. Encarnación, Paraguay.

RESUMEN

El síndrome de encefalopatía posterior reversible es una entidad clínico radiológica caracterizada por manifestaciones neurológicas de inicio insidioso y progresivo producido por alteraciones de la perfusión vascular cerebral. Se presentan 2 casos de pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) que desarrollan el síndrome de encefalopatía posterior reversible por hipertensión arterial refractaria.

Ambos casos acuden por un cuadro de dificultad respiratoria y edema generalizado, con alteraciones de perfil renal e hipertensión arterial refractaria. El primero se trata de una paciente conocida portadora de lupus eritematoso sistémico en tratamiento irregular y enfermedad renal crónica en tratamiento hemodialítico que presenta alteraciones visuales y convulsiones. El segundo se trata de una paciente con LES en tratamiento irregular y nefritis lúpica sin tratamiento que también presenta alteraciones visuales y convulsiones.

Los estudios de neuroimagen en ambos pacientes muestran lesiones a nivel occipital compatibles con el síndrome de encefalopatía posterior reversible. Con la mejoría de las cifras tensionales revirtieron las manifestaciones neurológicas, excepto en el primer caso en el cual persistieron las convulsiones.

Palabras claves: lupus eritematoso sistémico, encefalopatías, manifestaciones neurológicas, hipertensión

Artículo recibido: 7 diciembre 2021 **Artículo aceptado:** 4 febrero 2022

Autor correspondiente:

Dr. Elvis Javier Ibáñez Franco

Correo electrónico: ibanezfrancoelvisjavier@gmail.com

 Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons CC-BY 4.0

ABSTRACT

Posterior reversible encephalopathy syndrome is a clinical and radiological entity characterized by neurological manifestations of insidious and progressive onset caused by alterations in cerebral vascular perfusion. We present two cases of patients with systemic lupus erythematosus (SLE) who developed posterior reversible encephalopathy syndrome due to refractory arterial hypertension.

Both cases came due to respiratory distress and generalized edema, with alterations in the renal profile and refractory arterial hypertension. The first is a known female patient with systemic lupus erythematosus in irregular treatment and chronic kidney disease in hemodialysis treatment who presented visual disturbances and seizures. The second is a female patient with SLE in irregular treatment and untreated lupus nephritis who also presented visual disturbances and seizures.

Neuroimaging studies in both patients show lesions at the occipital level compatible with posterior reversible encephalopathy syndrome. With the improvement in the blood pressure values, the neurological manifestations reverted in the second case but in the first case the seizures persisted.

Keywords: systemic lupus erythematosus, brain diseases, neurologic manifestations, hypertension

INTRODUCCIÓN

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) se trata de una entidad clínico-radiológica caracterizada por alteraciones neurológicas de inicio gradual que se acompaña de alteraciones radiológicas⁽¹⁾. Es secundario a un edema tipo vasogénico que por lo general se localiza en el territorio cerebral posterior^(1,2). Se debe a una pérdida de la autorregulación del flujo sanguíneo cerebral. Entre las causas se encuentran: la encefalopatía hipertensiva, el síndrome preeclampsia-eclampsia, procesos mieloproliferativos, medicamentos, trasplante de médula ósea y de órganos sólidos, y otros⁽²⁾.

El cuadro clínico se caracteriza por alteraciones de la conciencia como somnolencia o confusión, cefalea, convulsiones y alteraciones visuales. Las convulsiones son generalizadas o secundariamente generalizadas. Las alteraciones de la agudeza visual son frecuentes y abarcan desde visión borrosa hasta la ceguera y en su mayoría son transitorias. Por lo general no deja secuelas, sin embargo, en algunos pacientes puede no ser totalmente reversible^(1,2).

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y el uso de estudios de neuroimagen siendo la resonancia magnética nuclear (RMN) el estudio de elección. En la RMN se observa edema a nivel occipital y parietal de manera simétrica y bilateral, siendo observado mejor en secuencia T2 y FLAIR como lesiones hiperintensas^(2,3). El tratamiento consiste en tratar el factor desencadenante⁽²⁾. Ya que la hipertensión arterial suele estar asociada en la mayoría de los casos, el descenso de las cifras tensionales logra una mejoría dramática de los síntomas⁽¹⁾. Por lo general los síntomas se resuelven en 1 a 4 semanas⁽⁴⁾.

La aparición de PRES es una complicación rara en el LES (<1%). Los factores de riesgo independientes para desarrollo de PRES en estos pacientes son la presencia de hipertensión arterial, la disfunción renal, la dislipidemia, actividad lúpica >6 puntos y la edad más joven^(5,6).

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1

Mujer de 23 años de edad, portadora de LES de 5 años de evolución en tratamiento con hidroxiquina 400 mg/día y prednisona 5 mg/día de manera irregular, y enfermedad renal crónica en tratamiento hemodialítico irregular desde hace 1 año por nefritis lúpica, procedente de la zona urbana, acude por cuadro de 48 horas de evolución de dificultad respiratoria progresiva relacionada a esfuerzos. Se acompaña de tos con expectoración blanquecina y con estrías de sangre. Con el correr de las horas está ortopneica. Al cuadro se agrega cefalea holocraneana que aumenta progresivamente, tipo punzante, de gran intensidad que no cede con analgésicos por lo que acude a la consulta.

Ingresa al servicio de urgencias disneica, con uso de musculatura accesoria y saturación de 88% por oximetría de pulso, taquicárdica con frecuencia cardiaca de 110 por minuto, frecuencia respiratoria 26 por minuto y presión arterial 180/100 mmHg. En cuanto al examen físico; a nivel cardiovascular se auscultan ruidos cardiacos normofonéticos, sin soplos, con ritmo de galope; a nivel respiratorio se auscultan crepitantes bilaterales hasta campo medio; tiene edema de miembros inferiores Godet (+++) hasta la rodilla y edema de pared abdominal. Se interpreta el cuadro como edema agudo de pulmón hipertensivo por lo que se realiza ultrafiltrado de urgencia con el cual presenta mejoría. Los resultados de laboratorio y actividad lúpica se exponen en la tabla 1.

Tabla 1. Principales análisis laboratoriales y puntuación de actividad lúpica.

Parámetros	Resultado	Valor de referencia
Hemoglobina	5,1	>12 g/dL
Glóbulos blancos	10.300	6.000 – 10.000 mm ³
Plaquetas	155.000	150.000 – 400.000 mm ³
Urea	224	< 40 mg/dL
Creatinina	9,13	< 0,9 mg/dL
pH	7,28	7,35 – 7,40
Bicarbonato	18	24 – 28 mEq/L
ANA	1:2560	< 1:80
Anti DNA	1:2560	< 1:10
C3	110	90 - 200 mg/dL
C4	27	15 – 45 mg/dL
Anti C1Q		-
Actividad lúpica (SLEDAI-2K)	14	Baja: 1 a 3 puntos Moderada: 4 a 11 puntos Severa: >12 puntos

En estudios complementarios se detecta en fondo de ojos retinopatía hipertensiva grado I. La ecografía abdominal informa riñones pequeños y características sugerentes de nefropatía crónica con escaso líquido libre en cavidad abdominal. Ecocardiograma con aurícula izquierda con dilatación leve, hipertrofia concéntrica del VI, aumento de las presiones pulmonares y derrame pericárdico circunferencial mínimo.

Durante su internación se mantiene oligúrica y con cifras de presión arterial > 180/100 mmHg, sin respuesta adecuada a antihipertensivos orales ni al ultrafiltrado.

Presenta disminución de la agudeza visual de manera brusca sin otros síntomas acompañantes. Se realiza otro examen oftalmológico donde se constata agudeza visual cuenta dedos y fondo de ojo sin alteraciones nuevas. En el mismo día presenta convulsiones tónico clónicas generalizadas en 3 oportunidades, de 2 minutos de duración aproximadamente, sin liberación de esfínter, quedando en estado post ictal. Se realiza tomografía de cráneo en el que se observan hipodensidades y edema difuso bilateral a nivel occipital (figura 1). Se interpreta el cuadro como PRES y se inicia goteo de antihipertensivos vía parenteral.



Figura 1. Tomografía axial computarizada. Se observa áreas hipodensas en región occipital acompañado de borramiento de cisuras.

En RMN de cráneo y órbita con angioresonancia con contraste se evidencian lesiones compatibles con PRES. Durante la internación presenta mejoría de cifras tensionales con recuperación concomitante de la agudeza visual de manera progresiva hasta la normalización. Sin embargo, la paciente queda con un síndrome convulsivo secundario. Es dada de alta en buenas condiciones neurológicas con tratamiento antiepiléptico.

Caso 2

Mujer de 30 años de edad, portadora de LES en tratamiento irregular con hidroxicloroquina y nefritis lúpica desde hace 1 año para lo cual recibió pulsos de corticoides y una dosis de ciclofosfamida tras lo cual abandonó tratamiento, procedente de la zona urbana, acude por cuadro de 72 horas de evolución de disminución del ritmo diurético de manera progresiva. Se acompaña de edema de miembros inferiores que llega hasta la rodilla, 24 horas antes del ingreso se agrega dificultad respiratoria de inicio insidioso y progresivo relacionado con el esfuerzo físico moderado por lo que acude al servicio.

Ingresa taquipneica, con requerimiento de oxígeno suplementario, con presión arterial 180/110 mmHg, frecuencia respiratoria de 24 por minuto, frecuencia cardiaca de 100 por minuto y afebril.

Al examen físico se constata a nivel cardiovascular la presencia de ruidos cardiacos normofonéticos, sin soplos, sin ritmo de galope; a nivel del aparato respiratorio crepitantes bilaterales en bases; y edema de miembros inferiores Godet (++) hasta la rodilla y de pared abdominal. Llama la atención palidez importante de piel y mucosas. Los resultados de laboratorio se exponen en la tabla 2.

Tabla 2. Principales análisis laboratoriales y puntuación de actividad lúpica.

Parámetros	Resultado	Valor de referencia
Hemoglobina	7,4	>12 g/dL
Glóbulos blancos	8.300	6.000 – 10.000 mm ³
Plaquetas	250.000	150.000 – 400.000 mm ³
Urea	202	< 40 mg/dL
Creatinina	2,29	< 0,9 mg/dL
pH	7,20	7,35 – 7,40
Bicarbonato	15	24 – 28 mEq/L
ANA	1:360	< 1:80
Anti DNA	1:80	< 1:10
C3	53	90 - 200 mg/dL
C4	10	15 – 45 mg/dL
Anti C1Q	+	-
Actividad lúpica (SLEDAI-2K)	18	Baja: 1 a 3 puntos Moderada: 4 a 11 puntos Severa: >12 puntos

Se realiza ecografía abdominal donde se evidencian signos de nefropatía aguda bilateral. Se interpreta el cuadro como nefritis lúpica en recaída por lo que se inicia goteo de metilprednisolona durante 3 días, sin embargo, al persistir oligúrica se inicia terapia de sustitución renal.

Durante la internación se mantiene hipertensa a pesar del tratamiento anti-hipertensivo. Presenta visión borrosa de inicio insidioso acompañado de alteración del estado de conciencia quedando confusa, por lo que se realiza tomografía de cráneo simple en la que no se observan lesiones a nivel del parénquima. Además, fondo de ojo en el que tampoco se observan lesiones. Se interpreta el cuadro como una encefalopatía hipertensiva. Presenta empeoramiento clínico, con pérdida brusca de la visión y convulsiones tónico clónicas generalizadas de 2 minutos de duración, en 2 episodios, sin liberación de esfínteres, quedando en estado post ictal. Se realiza resonancia magnética de cráneo de urgencia en el que se visualiza imagen compatible con PRES (figura 2).

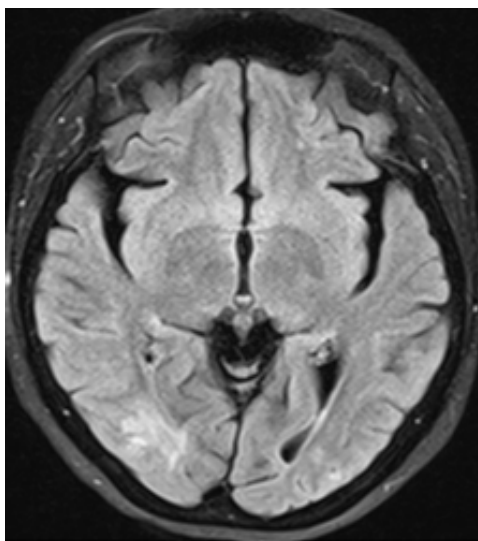


Figura 2. Resonancia magnética, secuencia FLAIR: se observa imagen hiperintensa en región occipital a predominio del lado derecho.

Se traslada a unidad de terapia intensiva donde permanece durante 3 semanas, con terapia de remplazo renal, hasta la recuperación de la diuresis, normalización de la función renal, y con mejoría de cifras tensionales. Tiene recuperación completa de la visión tras 10 días del inicio de los síntomas neurológicos y no presenta otro episodio convulsivo. Es dada de alta sin otras complicaciones, con tratamiento antiepiléptico.

DISCUSIÓN

El presente reporte se trata sobre casos de PRES en pacientes con LES, cuyo desencadenante fue la hipertensión arterial refractaria. En ambos casos se presentaron alteración de la visión y convulsión que mejoraron después de controlar las cifras tensionales. En los 2 casos la causa fue la presencia de hipertensión arterial refractaria a tratamiento. La presentación clínica expuesta fue similar a otros reportes, en los cuales los pacientes eran portadores de LES, con actividad lúpica moderada a alta que tuvieron crisis hipertensiva asociada a manifestaciones neurológicas y alteraciones en los estudios de RMN. En los casos descritos la mejoría se constató a partir del décimo día de la enfermedad, similar a lo reportado en nuestro centro, y fueron externados con remisión completa⁽⁷⁾.

Ante la presencia de alteraciones visuales, cefalea y convulsiones, que son los síntomas más frecuentes en el PRES descritos en la literatura^(2,8), se solicitó estudios de neuroimagen en ambos casos, que es esencial para el diagnóstico, en especial la RMN⁽⁹⁾. Con la RMN se llegó a la conclusión de PRES.

Se iniciaron medidas para controlar las cifras tensionales, una vez logrado el objetivo, los síntomas revirtieron. Se sabe que el PRES no tiene un tratamiento específico, sino que consiste en controlar las cifras tensionales para lograr la regresión de la sintomatología neurológica⁽⁸⁾.

En lo que respecta a los factores de riesgo para desarrollo de PRES en pacientes con LES, se describen la presencia de anemia y la nefritis lúpica activa⁽¹⁰⁾. Otros actores de riesgo son la presencia de hipertensión arterial, la dislipidemia, el índice de actividad lúpica >6 puntos y la edad más joven^(5,6). Los factores de riesgo presentes en ambos casos de entre los mencionados en la literatura se citan: disfunción renal, actividad lúpica severa, edad joven, hipertensión arterial y anemia severa. Además del tratamiento antihipertensivos y para LES, se añadió anticonvulsivantes en los 2 casos ya que se recomienda utilizar anticonvulsivante en los pacientes con PRES que tuvieron convulsiones por lo menos 3 a 6 meses posterior al evento en los casos no complicados y hasta 6 a 12 meses en los cuales hubo alteraciones en la RMN⁽⁸⁾.

A modo de conclusión, a pesar de que la frecuencia de PRES asociado a LES es baja, menor a 1,8-1% según los reportes en la bibliografía⁽¹⁰⁾, se debe pensar en esta afección ante la presencia de síntomas neurológicos asociados a alteraciones imagenológicas.

Conflictos de interés

Los autores declaran no contar con conflictos de interés.

Contribución de los autores

Ambos autores han contribuido para la elaboración de este artículo

Financiamiento

El presente reporte de caso no requirió financiación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Saniger AMM, Rodríguez Balaguer R, Arévalo Ortiz VH. Síndrome de encefalopatía posterior reversible: No siempre reversible y no necesariamente confinada a las regiones posteriores del cerebro. *Rev Mex Neuroci*. 2010;11(5):373-7
2. Carrillo-Esper R, Echevarría-Keel J, De Los Ríos-Torres A, Reyes-Mendoza LE. Síndrome de encefalopatía reversible posterior. *Med Int Mex*. 2013;29:299-306
3. McKinney AM, Short J, Truwit ChL, McKinney ZJ, Kozak OS, SantaCruz KS, Teksam M. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* [Internet]. 2007 [cited 2021 Dec 7];189(4):904-12. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17885064/>. doi: 10.2214/AJR.07.2024
4. Ishimori ML, Pressman BD, Wallace DJ, Weisman MH. Posterior reversible encephalopathy syndrome: Another manifestation of CNS SLE? *Lupus*. 2007;16(6):436-43
5. Baizabal-Carvallo JF, Barragán-Campos HM, Padilla-Aranda HJ, Alonso-Juarez M, Estañol B, Cantú-Brito C, García-Ramos G. Posterior reversible encephalopathy syndrome as a complication of acute lupus activity. *Clin Neurol Neurosurg*. 2009 May;111(4):359-63
6. Merayo-Chalico J, Apodaca E, Barrera-Vargas A, Alcocer-Varela J, Colunga-Pedraza I, González-Patiño A, et al. Clinical outcomes and risk factors for posterior reversible encephalopathy syndrome in systemic lupus erythematosus: a multicentric case-control study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016; 87(3):287-94. doi: 10.1136/jnnp-2014-310145
7. Ortiz A, Esasser S, Roverano S, Paira S. Síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES): comunicación de tres casos. *Rev Arg Reumatol* [Internet]. 2012 [citado 1 Feb 2022]; 23(3): 52-60. Disponible en: http://www.revistasar.org.ar/revistas/2012/numero_3/caso_clinico_sindrome.pdf
8. Rivarola K, Ortiz I. Terapéutica de la encefalopatía posterior reversible: una revisión sistemática. *Med clín soc* [Internet]. 2021 [citado 7 Dic 2021];5(2):84-9. Disponible en: <https://www.medicinaclinicaysocial.org/index.php/MCS/article/view/205/196>. <https://doi.org/10.52379/mcs.v5i2.205>
9. Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: Fundamental imaging and clinical AJNR features. *Am J Neuroradiol* [Internet]. 2008 [cited 2021 Dec 7];29(6):1036-42. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18356474/>. doi: 10.3174/ajnr.A0928
10. Damrongpipatkul U, Oranratanachai K, Kasitanon N, Wuttiplakorn S, Louthrenoo W. Clinical features, outcome, and associated factors for posterior reversible encephalopathy in Thai patients with systemic lupus erythematosus: a case-control study. *Clin Rheumatol*. 2018; 37(3):691-702. doi: 10.1007/s10067-017-3892-2