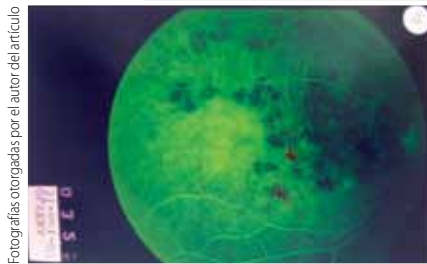


Lupus neuropsiquiátrico

Reporte de Caso y revisión de la literatura

Arturo Violante-Villanueva^a, Ariana Canché-Arenas^b, Stephany Espinosa-Díaz^b,
Roberto Herrera-Mercadillo^d



Fotografías otorgadas por el autor del artículo

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 42 años de edad que inicia manifestaciones neurológicas caracterizadas por parestesias y hemiparesia corporal derecha. Con importante duda diagnóstica en su debut, pero la características de las lesiones (localización en corteza, ausencia en sustancia blanca, falta de distribución arterial), serología positiva para LES y proteinuria, determino el diagnóstico de Lupus eritematoso Sistémico Neuropsiquiátrico (LENSP). El propósito de este manuscrito es informar la baja prevalencia (menor al 4%)¹ de esta manifestación y como representa un reto diagnóstico.

Palabras clave: *Lupus eritematoso sistémico, lupus neuropsiquiátrico.*

Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus.

Case report and review of literature

Summary

The case of a 42-year-old woman who presented neurologic symptoms characterized by paresthesias and right hemiparesis is presented here. Although the diagnosis was difficult at the beginning; yet, the features of the lesions (located in the cerebral cortex but not in the white matter; no arterial distribution), positive serology for SLE and proteinuria, de-

termined the diagnosis of Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. The purpose of this work is to inform about the low prevalence (<4%) of the disease and how it is a diagnostic challenge.

Key words: *systemic lupus erythematosus, neuropsychiatric lupus.*

INFORME DEL CASO

Se presenta el caso de mujer de 47 años, sin antecedentes de importancia. Padece diabetes mellitus tipo 2 de reciente diagnóstico en tratamiento con metformina. Inicia su padecimiento con parestesias en hemicuerpo derecho, súbitas, a las que 24 hrs después se agrega hemiparesia ipsilateral, de predominio distal con mano en posición de predicador (extensión del 2 y 3 dedo, con flexión de 4 y 5),

^aInternista y neurólogo del Hospital Ángeles del Pedregal. México, DF.

^bResidente de Medicina Interna. Facultad Mexicana de Medicina. Universidad La Salle. México, DF.

^cInterno de Pregrado del Hospital Ángeles Pedregal. Facultad de Medicina. Universidad La Salle. México, DF.

Correo-e: aviolantev@hotmail.com

Recibido: 02-mayo-2012. Aceptado: 25-mayo-2012

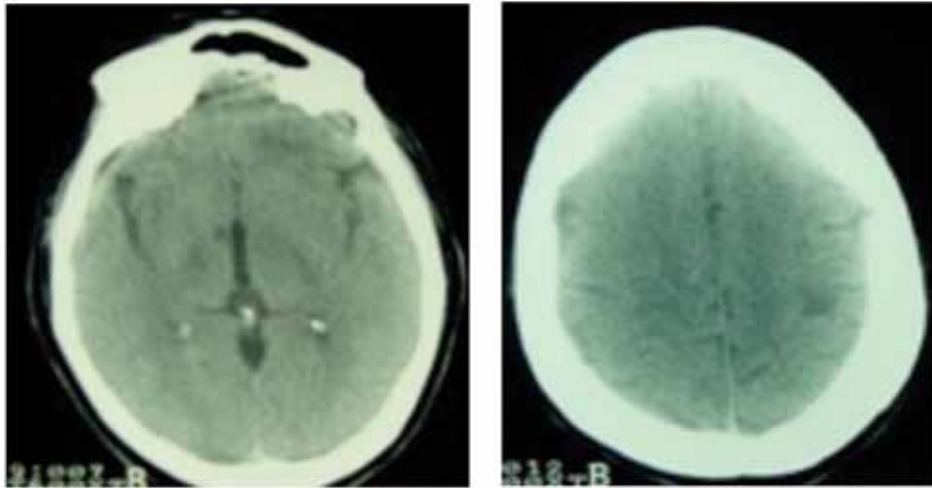
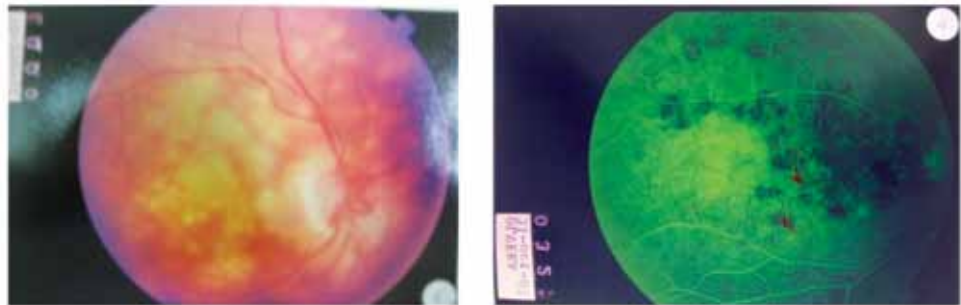


Figura 1. Se inició protocolo de estudio con resultados de serología y laboratorios generales normales.

Figura 2. Un año después en la valoración del servicio de Neurooftalmología se reportó periflebitis papilar bilateral, corroborada por fluorangiografía.



por lo que acude para valoración. Exploración Física normal, exploración neurológica con Glasgow 15, fuerza Muscular 0/5 en MT derecho distal, 3/5 proximal, 4/5 MPD. REM 3+ en el hemisferio derecho. Función cerebelosa no valorable por paresia en hemisferio derecho, normal en el izquierdo. Hoffman y Tromner bilateral, respuesta plantar indiferente izquierda y extensora derecha. Se inicia protocolo de estudio con resultados de serología y laboratorios generales normales, pero se demuestran lesiones a nivel central por tomografía y se corrobora el diagnóstico de evento vascular cerebral (**figura 1**) con vigilancia clínica y alta a domicilio.

Un año después presenta disminución de la agudeza visual bilateral, progresiva en 2 días hasta ver sólo bultos, es valorada por el servicio de Neurooftalmología reportando periflebitis papilar bilateral,

corroborada por fluorangiografía (**figura 2**). Se encuentra: OD 20/30, OI 20/40, papila hiperémica, congestiva, leve aumento de la mancha ciega por pantalla tangente.

Se solicita resonancia magnética que muestra lesión a nivel talámico derecho con diámetro aproximado de 1 cm, bordes bien definidos, sin edema perilesional, discreta captación de gadolinio periférico. En cortes hacia la convexidad se observa lesión hiperintensa que no sigue trayecto vascular y se localiza yuxtacortical involucrando región frontal izquierda sin producir efecto de masa. Resonancia magnética (RM) Flair de cortes axiales: lesión talámica derecha hipodensa en su interior, hiperintensidad de 3 a 4 mm de la sustancia blanca de región frontal izquierda y periventriculares compatibles con leucoaracnoidosis (**figura 3**).

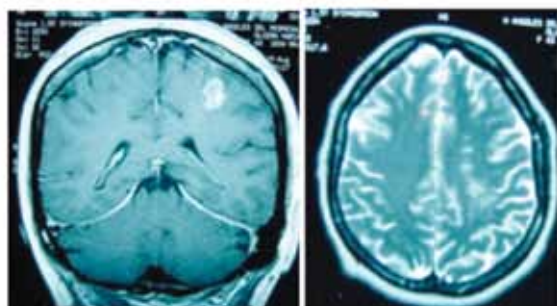
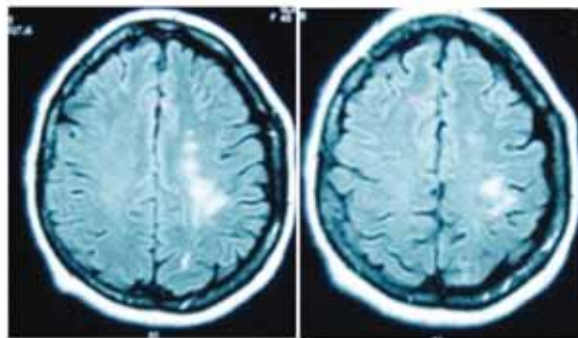
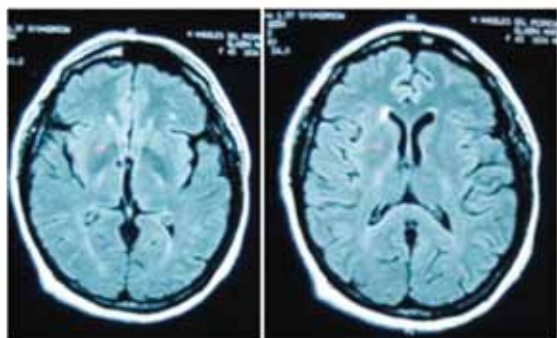


Figura 3. La RM mostró lesión talámica derecha hipodensa en su interior, hiperintensidad de 3 a 4 mm de la sustancia blanca de región frontal izquierda y periventriculares compatibles con leucoaracnoidosis.

Tabla 1. Serología positiva para LES

Estudios de diagnóstico	
Triglicéridos	154 mg/dl
VDRL	Negado
Antiestretolisinas	Negativo
Factor Reumatoide	Negativo
Proteína C Reactiva	Negativo
ANA	Negativo
VIH	Negativo
ANCA	Positivos 1:160
Ac DNA	Positivo 1:160
Antifosfolipidos IgM	Positivos 23.5 (0-10)
VSG	Positivo 19 (0-12)

ANA: anticuerpo antinuclear; ANCA: anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos; IgM: inmunoglobulina M; LES: lupus eritematoso sistémico; VDRL: test de serología luética; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; VSG: velocidad de sedimentación globular.

Por las manifestaciones clínicas, deterioro clínico a pesar del uso de esteroides y se decide toma de biopsia cerebral para descartar linfoma, con resultado normal identificando glía y microglia, linfocitos escasos, dispuestos en forma difusa; la paciente presenta proteinuria de más de 500 mg en orina de

Tabla 2. Criterios diagnósticos de LESNS

Dos o más de los siguientes criterios en diferentes momentos, o 1 en 2 ocasiones:
1. Múltiples áreas de daño a sustancia blanca dentro del SNC, que ocasionen paresia con parestesia de 1 o más extremidades
2. Mielopatía transversa
3. Neuropatía óptica
4. Diplopia por parálisis de nervio craneal u oftalmoplejia intraocular
5. Enfermedad del tallo con vértigo, vómito, ataxia, disartria o disfagia
6. Otras parálisis de nervios craneales
Y haber excluido otras patologías infecciosas, vasculares, congénitas e inmunológicas

SNC: sistema nervioso central.

Tabla 3. Diagnóstico de lupus eritematoso sistémico basado en los criterios de American College of Rheumatology

Se necesitan 4 de los siguientes criterios:
Rash Malar
Rash discoide
Fotosensibilidad
Úlceras orales
Aritis
Serositis (pleuritis o pericarditis)
Proteinuria mayor de 0.5 g/24 h
Alteraciones neurológicas
Alteraciones hematológicas
Desordenes inmunológicos
Anticuerpos antinucleares o serología positiva

24 horas, sin causa aparente por lo que se solicita perfil serológico (**tabla 1**), donde se observan criterios serológicos para diagnóstico de lupus eritematoso generalizado² y que por la características de las

lesiones cerebrales y manifestaciones neurológicas, criterios para LESNS³ (tabla 2 y 3).

CONCLUSIONES

El lupus eritematoso generalizado neuropsiquiátrico es una enfermedad de difícil diagnóstico, ya que en ausencia de LES primario, representa un reto diagnóstico por exclusión para el clínico; las manifestaciones neuropsiquiátricas pueden presentarse incluso años antes de la instalación de la enfermedad y semejar cuadros de desmielinización, mielopatía, trastornos conductuales y de ánimo en los pacientes, pasando por alto el LES como causa inicial hasta que se presenta la enfermedad en un tiempo de meses e incluso años, como lo fue el caso de nuestra paciente. Por ello deben ser llevadas a cabo todas las pruebas diagnósticas si la causa del deterioro clínico del paciente no se encuentra bien determinada.

REVISION DE LA LITERATURA

El lupus neuropsiquiátrico (LESNP) consiste en una amplia gama de trastornos focales y difusos del sistema nervioso central y periférico, afecta hasta un 75% de los pacientes con LES, es una causa importante de morbilidad y mortalidad en el lupus y puede ocurrir en cualquier momento en el curso del LES, incluso durante los períodos en los que no se detecta ninguna actividad del LES, y es probable que sea causada por múltiples factores, incluyendo la producción de auto anticuerpos, micro vasculopatía y citocinas pro-inflamatorias⁴.

Los principales síntomas de lupus del SNC puede ser difusos (crisis generalizadas, psicosis) o focales (neuropatías, eventos vasculares cerebrales). Los síntomas neuropsiquiátricos a menudo se producen en el primer año de la LES, pero rara vez son los síntomas de presentación de la enfermedad. En el 48% las manifestaciones son depresión, problemas de concentración o de memoria y psicosis franca. Las convulsiones se presentaron en 20%, 15% tuvieron eventos isquémicos cerebrales, corea 3%, edema de papila 5%, neuropatía periférica 5% y 22% tenían cefalea constante⁵. En los estudios sobre la patología de lupus del SNC, la vasculopatía, infartos y hemorragias se observan con frecuencia,

mientras que la vasculitis secundaria es poco frecuente⁶.

Los síntomas como la ansiedad y la depresión pueden o no estar relacionado con actividad de la enfermedad. No existe una prueba única para el diagnóstico, por lo tanto, la presentación clínica, pruebas serológicas y técnicas de neuroimagen han de combinarse para apoyar el diagnóstico de lupus cerebral⁷. Los anticuerpos anticardiolipina se asocian con afectación focal del SNC en el LES, pueden causar eventos tromboembólicos, los anticuerpos antineuronales linfocitotóxicos.

El tratamiento puede ser difícil y complejo, debido a la variedad de manifestaciones del sistema nervioso que puede ocurrir a nivel estructural o psíquico, las manifestaciones agudas se tratan con altas dosis de glucocorticoides con o sin ciclofosfamida, ya sea intravenosa en pulso y la administración intratecal de medicamentos inmunosupresores son los nuevos enfoques que se han utilizado con éxito para tratar a pacientes con síntomas graves y refractarios⁸. ●

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sibley JT, Olszynski WP, Decoteau WE, Sundaram MB. La incidencia y el pronóstico de la enfermedad del sistema nervioso central en el lupus eritematoso sistémico. *J Rheumatol*. 2002 Jan; 19 (1):47-52.
2. West S.G. Lupus y el sistema nervioso central. *Curr Opin Rheumatol*. 2006 Sep; 8 (5):408-14.
3. Van Dam A.P. El diagnóstico y la patogenia del lupus del SNC. *Rheumatol Int*. 2001; 11 (1):1-11.
4. Frago-Loyo H, Cabiedes J, Orozco-Narváez A, et al. Autoanticuerpos en suero y líquido cefalorraquídeo en pacientes con lupus eritematoso neuropsiquiátrico. Implicaciones para el diagnóstico y la patogenia. *PLoS One*. 2008; 3(10):3347.
5. Weiner S.M., Otte A, M Uhl, Brink I, M Schumacher, Peter H. Compromiso neuropsiquiátrico en el lupus eritematoso sistémico. Parte 2: diagnóstico y terapia. *Med Klin*. 2003; 98 (2):79-90.
6. Navarrete MG, Brey RL. Eritematoso lupus sistémico neuropsiquiátrico. *Curr Tratar Neurol Opciones*. 2000 Sep; 2 (5):473-485.
7. Steinlin MI, Blaser SI, Gilday DL, et al. Las manifestaciones neurológicas de pediatría eritematoso de lupus sistémico. *Pediatr Neurol*. 2005 Oct; 13 (3):191-7.
8. Hermosillo-Romo D, Brey RL. Diagnóstico y tratamiento de pacientes con lupus eritematoso sistémico: lupus neuropsiquiátrico, *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2002;16 (2):229-44.