

# Síndrome de encefalopatía posterior reversible en una mujer con lupus eritematoso sistémico

## Posterior reversible encephalopathy syndrome in a woman with systemic lupus erythematosus

CAMILO ANDRÉS PIMIENTA-REDONDO, MARIEN LEONELA PÉREZ-MUÑOZ,  
ASTRID VELASCO, CARLOS SEPÚLVEDA • CARTAGENA (COLOMBIA)

DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2901>

### Resumen

El síndrome de encefalopatía posterior reversible es un trastorno clínico-radiológico, que suele cursar con síntomas neurológicos agudos cuyo diagnóstico se logra con la presentación clínica del paciente y los hallazgos encontrados en la resonancia magnética. Se presenta un caso de una paciente de 23 años quien presentó este síndrome en contexto de recaída del lupus eritematoso sistémico presentando episodios de crisis convulsivas tónico-clónicas bilaterales, logrando dilucidar en el abordaje de la paciente esta patología siendo esto un reto diagnóstico que permitió un tratamiento adecuado y oportuno logrando disminución de las posibilidades de secuelas y terapias médicas innecesarias. (*Acta Med Colomb* 2022; 48 (suplemento). DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2901>).

**Palabras clave:** *encefalopatía posterior reversible, reporte de caso, SLEDAI 2K, lupus eritematoso sistémico.*

### Abstract

Posterior reversible encephalopathy syndrome is a clinical-radiological disorder which tends to have acute neurological symptoms, and which is diagnosed using the patient's clinical presentation and magnetic resonance findings. We present the case of a 23-year-old patient who developed this syndrome within the context of a systemic lupus erythematosus relapse, with bilateral tonic-clonic seizures. This disease was identified in the approach to the patient (although it was a diagnostic challenge), which allowed appropriate and prompt treatment to be provided, decreasing the possibility of sequelae and unnecessary medical treatment. (*Acta Med Colomb* 2022; 48 (suplemento). DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2023.2901>).

**Keywords:** *posterior reversible encephalopathy, case report, SLEDAI 2K, systemic lupus erythematosus.*

Drs. Camilo Andrés Pimiento-Redondo, Marien Leonela Pérez-Muñoz, Astrid Velasco: Universidad del Sinú, Cartagena; Dr. Carlos Sepúlveda: Universidad Simón Bolívar, Facultad de Ciencias de la Salud, Clínica de la Costa. Barranquilla.

Correspondencia: Dr. Camilo Andrés Pimiento-Redondo. Cartagena (Colombia).

E-Mail: [medicinainterna.camilop@gmail.com](mailto:medicinainterna.camilop@gmail.com)

Recibido: 13/X/2022 Aceptado: 16/XI/2022

### Introducción

El síndrome de encefalopatía posterior reversible es una entidad clínico radiológica descrita hacia 1996 (1, 2) que suele presentar síntomas agudos como cefalea, alteración en la agudeza visual, disminución en estado de conciencia, focalización neurológica y episodios de crisis convulsivas, planteándose como mecanismo fisiopatológico una alteración en la regulación del flujo cerebral posterior, siendo indispensables los hallazgos característicos imagenológicos en la resonancia magnética (2).

### Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 23 años, ama de casa, G1 C1 P0 A0, con antecedente de lupus eritematoso sistémico diagnosticado en 2017, en tratamiento con prednisona, hidroxiclороquina y azatioprina, iniciando tratamiento inmunosupresor desde 2018 con adherencia a este, la paciente es ingresada a la unidad de cuidados intensivos por presentar cuadro clínico de edema de miembros inferiores grado IV, edema facial asociado a astenia, adinamia y cifras tensionales en rango de crisis hipertensiva 200/110 mmHg.

Durante la vigilancia en unidad de cuidados intensivos cursa con cefalea holocraneana de intensidad 8/10 en la escala subjetiva del dolor sin propagación que se exacerba con la luz, sin atenuantes, con posterior episodio de crisis convulsiva con movimientos clónicos y posturas tónicas bilaterales que cede con la administración de 10 miligramos de midazolam e infusión de nitratos para el control de cifras tensionales. Se indicó realización de tomografía de cráneo simple con densidad de la sustancia gris y blanca normal, sin evidencia de lesiones ocupantes de espacio, sin calcificaciones patológicas, línea media centrada sin colecciones extradurales ni hemorragia subaracnoidea, con fosa posterior de apariencia normal, estructuras óseas sin alteraciones y la calota craneana sin trazos de fracturas o lesiones líticas o blásticas. Posterior a esto se realizó una resonancia magnética con presencia de áreas hiperintensas en las secuencias FLAIR y T2 cortico subcorticales occipitales parasagitales bilaterales representando edema vasogénico, sin encontrar otras alteraciones en el resto del tejido cerebral, ganglios basales, tallo u otros elementos de fosa posterior (Figura 1).

Durante la hospitalización la paciente cursa con lesión renal aguda AKIN II, evidenciando en paraclínicos hipocomplementemia C3 59, C4 13, proteinuria en 24 horas de 6.3 gr en orina de 24 horas, presencia de hipoalbuminemia 1.86 g/dL, hemograma con anemia normocítica normocrómica y trombocitopenia (Tabla 1), tomografía de tórax con atelectasia basal derecha y presencia de derrame pleural bilateral (Figura 2) en contexto de serositis en paciente con LES, se realiza perfil infeccioso (Tabla 2) y se contextualiza como recaída de lupus con score SLEDAI 2K 42 puntos con compromiso renal, dado presencia de proteinuria por lo cual se inicia pulso de corticoide con metilprednisolona 1 gr/día por tres días, continuando posteriormente tratamiento inmunosupresor con micofenolato de mofetilo 500 mg/12 horas e hidroxycicloroquina 200 mg/día y tratamiento antihipertensivo con losartan 50 mg/12 horas y amlodipino 10 mg/día, posterior a control de cifras tensionales no presentó nuevos episodios de crisis convulsivas. La paciente es trasladada a sala general, donde se programa para realización de biopsia renal con reporte de nefropatía lúpica clase IV G (A/C) ISN/RSP con índice de actividad de 12/24 e índice de cronicidad 2/12. Se da egreso con

Tabla 1. Paraclínicos.

Laboratorio	Resultado
Leucocitos (mm <sup>3</sup> )	4100
Hemoglobina (g/dL)	10.5
VCM	81
HCM	22
Plaquetas (mm <sup>3</sup> )	91 000
TP/INR (s)	12
TPT (s)	29
Urea	68.9
Nitrógeno ureico (mg/dL)	32.2
Creatinina (mg/dL)	1.41
AST (U/l)	45
ALT (U/l)	15
Bilirrubina total	0.5

VCM: volumen corpuscular medio HCM: hemoglobina corpuscular media TP: tiempo de protrombina; TPT: tiempo de tromboplastina; INR: International Normalized Ratio; AST: aspartato aminotransferasa; ALT: alaninotransferasa.

tratamiento inmunosupresor y antihipertensivo, se indica cita de control de un mes con nefrología, reumatología y neurología con orden de resonancia magnética cerebral.

La paciente asiste al control continuando con tratamiento inmunosupresor llevando reporte de creatinina con descenso respecto al valor previo al ingreso a UCI, refiere no haber

Tabla 2 Perfil infeccioso.

Laboratorio	Resultado
Antígeno de superficie VHB	No reactivo
Anticuerpo VHC	No reactivo
VDRL	No reactivo
Citomegalovirus Anti IgG	199
Citomegalovirus Anti IgM	No reactivo
Epstein Bar IgG	5.54
Epstein Bar IgM	Negativo
Hemocultivo 72 horas	Negativo 72 horas
Urocultivo	Negativo 48 horas

VDRL: Venereal Disease Research Laboratory VHB: Virus de la hepatitis B. VHC: Virus de la hepatitis C.

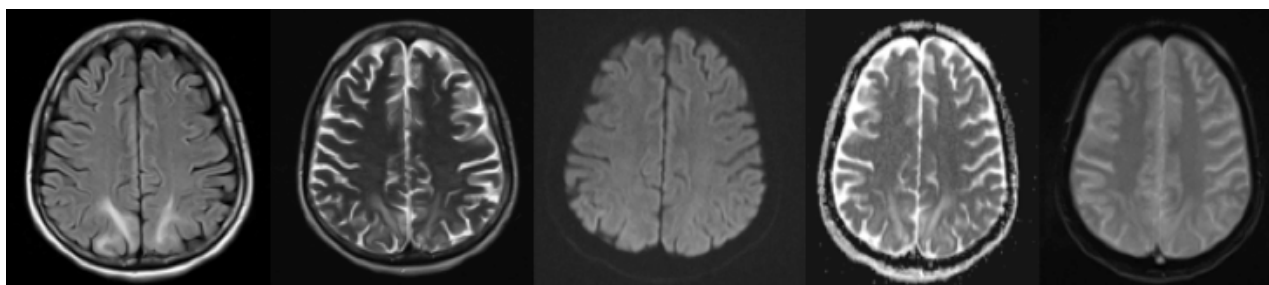
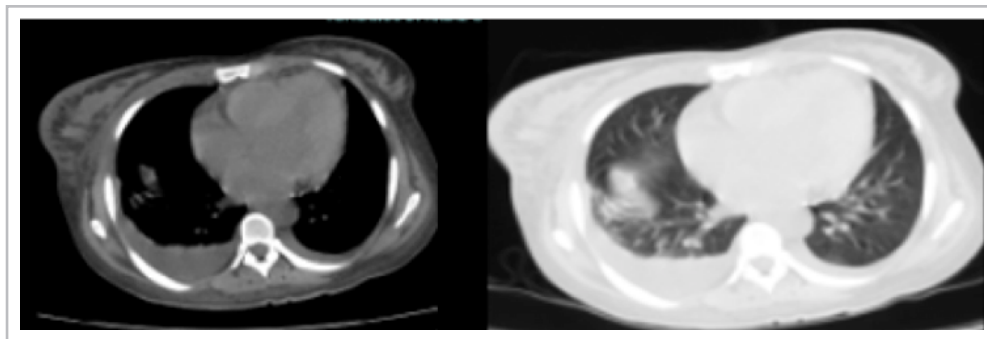


Figura 1. MRI del cerebro mostró A: Flair. B: T2 C: Difusión D: Mapa ADC E: Eco gradiente. En la región subcortical occipital, la sustancia blanca muestra imágenes hiperintensas en secuencias T2 que representan edema vasogénico típico del síndrome PRESS.



**Figura 2.** Se evidencia derrame pleural bilateral en ventana pulmonar y mediastinal.

presentado episodios de crisis convulsivas ni episodios de cefalea con características similares previo al episodio convulsivo presentado en UCI. Resonancia magnética de control (Figura 3) sin evidenciar lesiones en fosa posterior evidenciadas en la imagen anterior al presentar crisis convulsivas durante hospitalización, se indica a la paciente continuar tratamiento inmunosupresor instaurado y continuar asistiendo a cita de control con el grupo multidisciplinario para el tratamiento del lupus eritematoso sistémico.

### Discusión

El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (PRES) es un síndrome clínico radiográfico de etiologías heterogéneas que se agrupan, debido a hallazgos similares en estudios de neuroimagen, no siempre es reversible y, a menudo, no se limita a la sustancia blanca ni a las regiones posteriores del cerebro (1). Una de las primeras publicaciones en una serie de casos de 1996, describía un síndrome clínico de dolor de cabeza, confusión o disminución del nivel de conciencia, cambios visuales y convulsiones, y que era asociado con hallazgos característicos de neuroimagen de edema de sustancia blanca cerebral posterior (1-3).

La patogenia del PRES sigue sin estar clara, pero parece estar relacionada con la autorregulación cerebral desordenada y la disfunción endotelial, estos pacientes pueden llegar a presentar un cuadro neurológico agudo asociado a convulsiones focales y/o generalizadas en 2/3 de los casos, así como cefalea global encontrados ambos en nuestra paciente como síntomas principales. Se han descrito alteraciones visuales

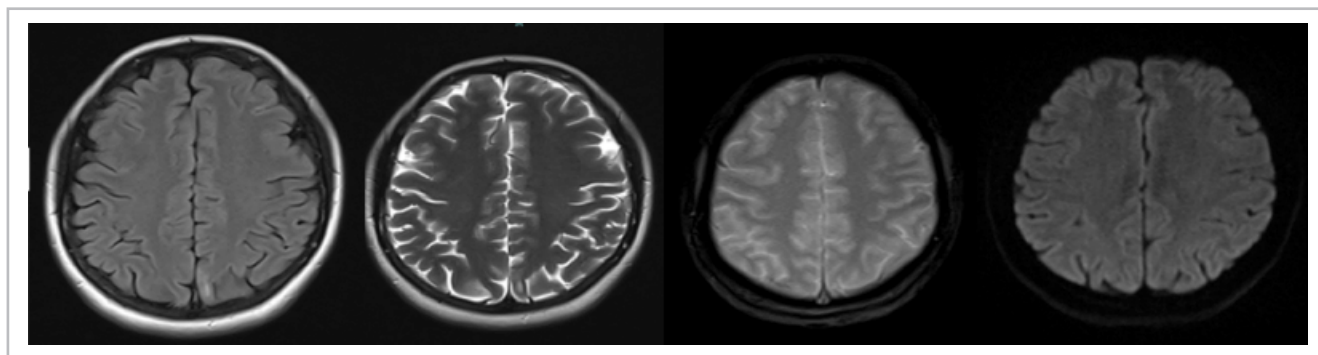
(fotofobia, visión borrosa, diplopía, escotoma, hemianopsia, amaurosis e incluso ceguera cortical) solo en 39 % de los pacientes a pesar de su compromiso en regiones occipitales, así como emesis, confusión y signos neurológicos focales como hemiparesia y déficit sensitivo (4-6).

Debido a que los síntomas de PRES comúnmente ocurren en otras condiciones, su diagnóstico es un reto y requiere revisión meticulosa de los factores de riesgo del paciente y de los hallazgos imagenológicos. Para el abordaje diagnóstico es necesario tener en cuenta la presencia de uno o más factores de riesgo, los síntomas neurológicos, hallazgos característicos de neuroimagen y la exclusión de diagnósticos alternativos con certeza (7, 8).

Según datos de estudios retrospectivos, es más frecuente en personas entre 39-47 años, en contraposición a la edad en el caso presentado en la tercera década de la vida, es más frecuente en mujeres y puede desarrollarse además en pacientes con insuficiencia renal.

Se ha descrito la asociación en enfermedades autoinmunes y el uso de terapia inmunosupresora en pacientes con PRES, como se evidencia en nuestra paciente. Durante el proceso diagnóstico fue necesario excluir síndromes vasculares, neoplasias, patología infecciosa, causas metabólicas y eclampsia (9). La solicitud de anticuerpos anti p ribosomales en el enfoque inicial de paciente con lupus y crisis convulsivas, hubiese sido útil para descartar síndromes clínicos neuropsiquiátricos en este caso particular.

Debe solicitarse inicialmente una tomografía de cráneo computarizada para evaluar el compromiso neurológico,



**Figura 3** Resonancia magnética dentro de límites normales.

pudiendo observar hipo densidades cortico-subcorticales, de predominio en regiones cerebrales posteriores, sin embargo, en ocasiones puede no encontrarse estos hallazgos, como sucedió para el caso presentado lo que hizo necesario la realización de resonancia magnética nuclear, en donde se describe comúnmente edema vasogénico, usualmente en la sustancia blanca de los lóbulos occipital y parietal y lesiones hipertensas en T2 y FLAIR, bilateral y simétrico como se observó en las imágenes para este caso (10, 11). El compromiso de la anatomía posterior se explica por la mayor inervación simpática que poseen los vasos de la circulación cerebral anterior, lo que les permite responder adecuadamente mediante vasoconstricción ante el aumento súbito del flujo sanguíneo cerebral secundario a hipertensión; en contraposición al menor desarrollo de este mecanismo en el sistema vertebro basilar (3, 9, 12.).

El tratamiento agudo de PRES es de apoyo e incluye eliminar o revertir cualquier causa sospechosa y remover o revertir el factor precipitante. Inicialmente se realizó manejo adecuado de la hipertensión arterial, así como el uso de anticonvulsivantes y la interrupción de terapia inmunosupresora con posterior cambio de esquema de tratamiento para evitar posibles recurrencias. Dado la adecuada respuesta y diagnóstico oportuno, no fue necesario recurrir a estrategias como el uso de plasmaféresis o inmunoglobulina.

Aunque esta patología puede presentarse como un episodio único reversible, una vez controlada su etiología, existe un riesgo de 4-12% de desarrollar una recurrencia dentro de los próximos 15 días a 36 meses después del primer episodio (13). Hasta el momento la paciente ha continuado seguimiento sin presencia de recurrencias.

Se reporta el caso de PRES en una paciente con LES con actividad severa, emergencia hipertensiva, nefropatía lúpica clase IV y crisis convulsiva, que evoluciona adecuadamente luego del manejo médico instaurado, se ha reportado que, en personas diagnosticadas con LES, el PRES se presenta en el contexto de actividad lúpica moderada a severa, así como asociado a insuficiencia renal e hipertensión mal controlada (14).

## Conclusión

El diagnóstico del PRES requiere alta sospecha clínica y hallazgos imagenológicos característicos, cuya alta sospecha y diagnóstico oportuno permite aportarle a los pacientes un tratamiento apropiado y eficaz, con el fin de evitar secuelas neurológicas, muerte y administración de terapias innecesarias.

Damos a conocer este caso con la finalidad de tener en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales de los pacientes que desarrollan crisis convulsivas, el PRES y la predisposición en pacientes con recaída de LES. El seguir describiendo casos y tener mayores investigaciones acerca de esta patología, ayudará a desarrollar mayor conocimiento de esta, para que sea utilizado para el beneficio de los pacientes. Es indispensable tener mayor cantidad estudios e investigación de marcadores que faciliten el apoyo diagnóstico de esta patología, asociado a mayor divulgación de casos para mayor conocimiento de este síndrome por parte del personal de salud.

## Referencias

1. Antunes NL, Small TN, George D, Boulad F, Lis E. Posterior leukoencephalopathy syndrome may not be reversible. *Pediatric Neurology*. 1999; **20**(3), 241–243
2. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, Pessin MS, Lamy C, Mas JL, Caplan LR. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *The New England journal of medicine*. 1996; **334**(8), 494–500.
3. Gatla N, Annapureddy N, Sequeira W, Jolly M. Posterior reversible encephalopathy syndrome in systemic lupus erythematosus. *Journal of clinical rheumatology : practical reports on rheumatic & musculoskeletal diseases*. 2013; **19**(6), 334–340.
4. Primavera A, Audenino D, Mavilio N, Cocito L. Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible en lupus sistémico y vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2001; **60**(5):534–7.
5. Fugate J, Rabinstein A. Posterior reversible encephalopathy syndrome: clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions. *Lancet Neurol*. 2015; **14**:914–25.
6. Kozak OS, Wijdicks EF, Manno EM, Miley JT, Rabinstein AA. Status epilepticus as initial manifestation of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Neurology*. 2007; **69**(9), 894–897.
7. Granata G, Greco A, Iannella G, Granata M, Manno A, Savastano E, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome - insight into pathogenesis, clinical variants and treatment approaches. *Autoimmun Rev*. 2015; **14**:830–6
8. Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, Fok J, Bena J, Yang D, Calabrese LH. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Archives of neurology* 2011; **68**(8), 1005–1012.
9. Schweitzer A, Parikh N, Askin G, Nemade A, Lyo J, Karimi S, et al. Imaging characteristics associated with clinical outcomes in posterior reversible encephalopathy syndrome. *Neuroradiology*. 2017; **59**:379–86
10. McKinney A, Short J, Truwit C, McKinney Z, Kozak O, Santa Guz K, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. *Am J Roentgenol*. 2007; **189**:904–12.
11. Lamy C, Oppenheim C, Méder JF, Mas JL. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. *Journal of neuroimaging : official journal of the American Society of Neuroimaging*. 2004; **14**(2), 89–96.
12. Bakshi, R., Bates, V. E., Mechtler, L. L., Kinkel, P. R., & Kinkel, W. R. Occipital lobe seizures as the major clinical manifestation of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: magnetic resonance imaging findings. *Epilepsia*, 1998; **39**(3), 295–299.
13. Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, Kallmes DF, Kozak OS, Rabinstein AA. Síndrome de encefalopatía posterior reversible: hallazgos clínicos y radiológicos asociados. *Mayo Clin Proc*. 2010; **85**(5):427–32.
14. Stroe A, Penescu M. Posterior reversible encephalopathy syndrome in systemic lupus erythematosus: case report of a young female patient. *JOJ Urol Nephrol*. 2017; **3**:1–3

