

Reporte de caso

Vasculitis del sistema nervioso central como manifestación sistémica de lupus eritematoso sistémico. Un reporte de caso.

Central Nervous System Vasculitis as a Systemic Manifestation of Systemic Lupus Erythematosus: A Case Report.

Natalia Bastidas-Chacón^{1,a}, Santiago Cardona-Collazos^{1,a}, Maria-Valeria Calderon-Cárdenas^{1,a}, Lorena Matta-Cortes^{2,a}

1. Estudiante de Medicina, Grupo de Interés en Ciencias Quirúrgicas PUJ Cali.
 2. Médica, Especialista en Medicina Interna, Profesora Departamento de Clínicas Médicas.
- a. Facultad de Ciencias de la Salud, Pontificia Universidad Javeriana (Colombia).

CORRESPONDENCIA

Natalia Bastidas Chacón
ORCID ID <https://orcid.org/0009-0002-1915-1194>
Facultad de Ciencias de la Salud, Pontificia Universidad Javeriana, Cali (Colombia).
E-mail: nataliastidas@javerianacali.edu.co

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores del artículo hacen constar que no existe, de manera directa o indirecta, ningún tipo de conflicto de intereses que pueda poner en peligro la validez de lo comunicado.

RECIBIDO: 30 de noviembre de 2022.

ACEPTADO: 22 de febrero de 2023.

RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad de comportamiento autoinmune con una amplia variedad de manifestaciones clínicas, entre las cuales se incluyen aquellas causadas por compromiso del sistema nervioso central, denominadas manifestaciones neuropsiquiátricas. Se expone el caso de una paciente femenina de 20 años diagnosticada con lupus eritematoso sistémico, quien ingresa al servicio de urgencias por monoparesia e hipoestesia del miembro superior derecho de inicio súbito en quien la angiografía magnética reveló disminución segmentaria del calibre de múltiples arterias de la circulación cerebral anterior y posterior, finalmente concluyendo con el diagnóstico de vasculitis del sistema nervioso central secundario a su patología de base, logrando así iniciar el manejo oportuno y mejoría de su estado funcional. El reconocimiento de las manifestaciones neuropsiquiátricas del lupus es vital para la instauración de un tratamiento adecuado, dado que el pronóstico de la enfermedad dependerá del nivel de compromiso que se presente en el sistema nervioso central el cual puede depender del tiempo de inicio del tratamiento.

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico, lupus neuropsiquiátrico, vasculitis, vasculitis del sistema nervioso central, angiografía magnética.

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus is an autoimmune disease with a wide variety of clinical manifestations, including those resulting from central nervous system involvement, known as neuropsychiatric manifestations. We present the case of a 20-year-old female patient diagnosed with systemic lupus erythematosus, who was admitted to the emergency department due to the sudden onset of monoparesis and hypoesthesia in the right upper limb. Magnetic resonance angiography revealed a segmental decrease in the caliber of multiple arteries in the anterior and posterior cerebral circulation, ultimately leading to the diagnosis of central nervous system vasculitis secondary to her underlying pathology. This prompted timely management, resulting in an improvement in her functional status. Recognizing the neuropsychiatric manifestations of lupus is crucial for establishing adequate treatment, as the prognosis of the disease depends on the extent of central nervous system involvement, which, in turn, may be influenced by the timing of treatment initiation.

Key words: Systemic lupus erythematosus, neuropsychiatric lupus, central nervous system vasculitis, magnetic resonance angiography.

Bastidas-Chacón N, Cardona-Collazos S, Calderón-Cárdenas MV, Matta-Cortes L. Vasculitis del sistema nervioso central como manifestación sistémica de lupus eritematoso sistémico. Un reporte de caso *Salutem Scientia Spiritus* 2023; 9(3):64-67.



La Revista *Salutem Scientia Spiritus* usa la licencia Creative Commons de Atribución – No comercial – Sin derivar:

Los textos de la revista son posibles de ser descargados en versión PDF siempre que sea reconocida la autoría y el texto no tenga modificaciones de ningún tipo.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad de comportamiento autoinmune que está asociada a características genéticas y a la exposición a factores de riesgo del entorno. Esta patología tiene una amplia variedad de manifestaciones clínicas y serológicas que pueden afectar cualquier órgano del cuerpo.

Las manifestaciones neurológicas y psiquiátricas del LES son el resultado del compromiso a nivel del sistema nervioso central (SNC) secundario a la enfermedad. Estas manifestaciones neuropsiquiátricas tienen una prevalencia del 30-40%; así mismo, los mecanismos que pueden llevar a estas manifestaciones son lesiones vasculares, producción de autoanticuerpos e inflamación local por mecanismos celulares.¹ Otras causas de síntomas neuropsiquiátricos en LES pueden relacionarse a complicaciones secundarias de la misma enfermedad o efectos adversos en el tratamiento.²

La vasculitis en el LES es consecuencia de un proceso inflamatorio complejo en donde existe la presencia de infiltrado de células polimorfonucleares (PMN), complejos inmunes y autoanticuerpos en la pared vascular. Entre los autoanticuerpos más documentados se habla de anticuerpos anti-células endoteliales. Al fijarse el anticuerpo, se inicia la cascada inflamatoria mediada por citoquinas, que generan aumento en la inflamación local del vaso, que va a llevar a la consecuente destrucción y necrosis de la pared vascular. Sin embargo, entre las manifestaciones neuropsiquiátricas del LES se encuentra el predominio de una vasculitis no inflamatoria con la presencia de autoanticuerpos como anticardiolipina, anti-P-ribosomal o anti NMDA.³

Se expone el caso de una mujer de 20 años que fue diagnosticada con LES en el 2017 quien ingresó al servicio de urgencias por un cuadro clínico de nueve días de evolución consistente en monoparesia del miembro superior derecho de inicio súbito. Se confirma el diagnóstico de vasculitis del SNC por LES a través de estudios imagenológicos.

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 20 años, procedente de Cali, Colombia con antecedente de LES diagnosticado por nefritis lúpica hace cinco años, acude a urgencias por un cuadro clínico de ocho días de evolución, que inicia al despertarse, consistente en monoparesia asociado a hipoestesia en miembro superior derecho. Como antecedentes farmacológicos refiere tomar cloroquina, metotrexate, azatioprina, ácido fólico a dosis que no reporta y prednisolona 25 miligramos diarios. Sin más antecedentes de relevancia.

Al examen físico de ingreso; presión arterial en 160/100 mmHg, frecuencia cardíaca en 108 latidos por minuto, con evidencia de facies cushingoides. En extremidades; fuerza muscular 0/5 en

la parte distal del miembro superior derecho a nivel de la flexo-extensión de codo y muñeca, e hipoestesia del mismo territorio, signos de Hoffman y Babinski negativos.

Inicialmente se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple y una radiografía de hombro derecho en búsqueda de alteraciones a nivel del encéfalo o el plexo braquial que pudieran explicar el cuadro, sin embargo, ambas imágenes resultaron normales. Entre los laboratorios iniciales se descartaron procesos infecciosos crónicos (VIH, pruebas de hepatitis B y C y serología para sífilis), el estudio de líquido cefalorraquídeo fue normal y se realizó perfil inmunorreumatológico.

Tras los hallazgos anteriores se decidió realizar electromiografía con neuroconducción del miembro superior derecho en la que se evidenció una lesión desmielinizante y axonal incompleta del plexo braquial derecho reciente, por lo que se decidió complementar la evaluación con una imagen por resonancia magnética nuclear (RMN) de dicho plexo, sin ninguna lesión aparente. No obstante, no se descartó el diagnóstico de una plexopatía secundaria a LES.

Adicionalmente, se contempló la posibilidad de una etiología isquémica en SNC por lo que se solicitó una RMN de cráneo con y sin contraste en la que se evidenció isquemia en territorio limítrofe entre la arteria cerebral anterior y la arteria cerebral media del lado izquierdo, con afectación de homúnculo motor en el territorio de la mano. Debido a esto se solicitó angiorresonancia magnética (AngioRM) cerebral de cabeza y cuello con la sospecha de que se tratara de una vasculitis por LES o un infarto cerebral por compromiso de la arteria carótida.

La AngioRM evidenció disminución segmentaria del calibre de múltiples arterias tanto en la circulación anterior como posterior, involucrando los segmentos C1 a C5 de la arteria carótida interna izquierda, V1 arteria vertebral izquierda, así como el segmento V4 bilateral, segmento M1 de la arteria cerebral media derecha, segmento A1 derecho y parcialmente la división inferior de la arteria cerebral media izquierda, hallazgos compatibles con cambios de vasculitis, por lo que se confirmó el diagnóstico de vasculitis de SNC por LES.

Se inició manejo con ciclofosfamida y pulsos de metilprednisolona con posterior destete después de una semana de tratamiento. Fue valorada por reumatología quien indicó anticoagulación con warfarina por presentar anticoagulante lúpico positivo. Posterior al inicio al tratamiento mejoró parcialmente la paresia de la extremidad afectada.

DISCUSIÓN

Se trata de una paciente diagnosticada con lupus neuropsiquiátrico (LNP) cursando con vasculitis del SNC. Estos pacientes suelen

tener un inicio súbito y severo de los síntomas neurológicos. Entre los principales síntomas asociados que se han reportado se encuentra el deterioro cognitivo, síndromes desmielinizantes, accidentes cerebrovasculares y convulsiones.⁴

En estos pacientes, las causas de su sintomatología, pueden ser múltiples, desde enfermedades tromboembólicas hasta vasculopatías de los vasos de distintos calibres. En el caso de esta paciente, el origen de sus síntomas era secundario a una vasculitis en arterias de mediano y gran calibre, lo cual es aún más inusual.^{5,6} Estos síntomas ocurren por la isquemia y el edema asociado a la inflamación del vaso, comprometiendo así el territorio que este irriga, como consecuencia se presenta la clínica dependiendo de la localización de la lesión vascular.⁵

Es importante resaltar que la paciente no presentaba una enfermedad activa al momento del inicio del cuadro clínico ya que no tenía manifestaciones de compromiso clínico sistémico por lupus. Además contaba con exámenes anticardiolipina IgM e IgG, anti B2 glicoproteína IgM e IgG, C3, C4 en rango de normalidad, con ANCAS negativos. Debido a esto, es importante hacer un diagnóstico diferencial de otros eventos cerebrovasculares que puedan explicar el cuadro y a su vez que estén asociados al LES.^{7,8}

Son pocos los reportes de caso en los que se logra hacer un diagnóstico certero de LNP por vasculitis, esto ocurre por la naturaleza fisiopatológica y clínica heterogénea de la patología, la cual supone un reto diagnóstico.⁹ No obstante, la mayoría de casos concuerdan que con una exploración neurológica adecuada junto con un amplio estudio de imágenes, es posible hacer el diagnóstico de vasculitis en el SNC, sin necesidad de un técnica invasiva como la biopsia de tejido cerebral, que sigue siendo el método de elección diagnóstica para esta patología.^{2,5}

En cuanto a las imágenes de mayor utilidad se encuentra la RMN y AngioRM ya que ambas permiten una adecuada visualización de los cambios en la vasculatura.^{2,10} No obstante, el primer acercamiento imagenológico que se tendrá en el SNC será la TAC, la cual en la paciente presentada descartó eventos de origen isquémico o hemorrágico.

En la actualidad, no es del todo claro el pronóstico de los pacientes con LNP una vez instaurado el tratamiento. Existen reportes de caso que narran mejoría completa y parcial de los déficit motores e incluso cognitivos de manera anecdótica.^{4,5,7} Sin embargo, no existe evidencia sólida para estimar el grado de mejoría que se puede esperar en estos pacientes. Dada la incertidumbre, con la evidencia disponible en el momento es razonable iniciar un régimen de terapia física con el objetivo de que se inicie el proceso de rehabilitación una vez se haya dado tratamiento médico efectivo en pacientes con LNP, tal y como se hizo en la paciente del presente caso.

CONCLUSIONES

El LNP es una enfermedad con naturaleza heterogénea de la cual faltan estudios para poder entender su fisiopatología y sus manifestaciones clínicas. El reconocimiento y diagnóstico puede suponer un reto para el clínico ya que no se tiene una prueba específica ni biomarcadores que orienten su diagnóstico, por lo que es importante hacer una adecuada exploración neurológica y correlacionar hallazgos con imágenes entre las cuales se prefiere la RMN y AngioRM.

A pesar de que la literatura disponible sobre LNP ha tenido un aumento notable en los últimos años, aún hace falta recopilar evidencia de mayor solidez para empezar a estandarizar su diagnóstico y manejo. Lo anterior se dificulta debido a la infrecuencia con la que se presenta, sin embargo se explica por los malos desenlaces posiblemente prevenibles a los que se enfrentan estos pacientes en caso de no tener un diagnóstico y manejo ágil.

El pronóstico dependerá del compromiso del SNC y las posibles secuelas que pueden tener los pacientes, la rehabilitación con terapia física beneficia dicho pronóstico.

REFERENCIAS

1. Díaz-Cortés D, Correa-González N, Díaz MC, Gutiérrez JM, Fernández-Ávila DG. Compromiso del sistema nervioso central en el lupus eritematoso sistémico. *Rev.Colomb.Reumatol.* 2015; 22(1):16-30. DOI: 10.1016/j.rcreu.2015.02.001
2. Abraham P, Neel I, Bishay S, Sewell DD. Central Nervous System Systemic Lupus Erythematosus (CNS-SLE) Vasculitis Mimicking Lewy Body Dementia: A Case Report Emphasizing the Role of Imaging With an Analysis of 33 Comparable Cases From the Scientific Literature. *J Geriatr Psychiatry Neurol.* 2021; 34(2):128-141. DOI: 10.1177/0891988720901788
3. Barile-Fabris L, Hernández-Cabrera MF, Barragan-Garfias JA. Vasculitis in systemic lupus erythematosus. *Curr Rheumatol Rep.* 2014; 16(9). DOI: 10.1007/s11926-014-0440-9
4. Rodrigues M, Galego O, Costa C, Jesus D, Carvalho P, Santiago M, *et al.* Central nervous system vasculitis in systemic lupus erythematosus: a case series report in a tertiary referral centre. *Lupus.* 2017; 26(13):1440-7. DOI: 10.1177/0961203317694259
5. Böckle BC, Jara D, Aichhorn K, Junker D, Berger T, Ratzinger G, *et al.* Cerebral large vessel vasculitis in systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2014; 23(13):1417-21. DOI: 10.1177/0961203314541689
6. Maldonado A, Blanzari J, Asbert P, Albiero JA, Gobbi C, Albiero E, Alba P. Lupus eritematoso sistémico asociado a vasculitis de vasos medianos. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba.* 2016; 73(1). DOI: 10.31053/1853.0605.v73.n1.14497
7. Rowshani AT, Remans P, Rozemuller A, Tak PP. Cerebral vasculitis as a primary manifestation of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2005; 64(5):784-6. DOI: 10.1136/ard.2004.026542

8. Violante-Villanueva A, Canché-Arenas A, Espinosa-Díaz S, Herrera-Mercadillo R. Lupus neuropsiquiátrico: Reporte de Caso y revisión de la literatura. *Rev Fac Med (Méx)*. 2012; 55(4): 41-44.
9. Zhang Y, Han H, Chu L. Neuropsychiatric lupus erythematosus: Future directions and challenges; a systematic review and survey. *Clinics*. 2020; 75(4):1-7. DOI: 10.6061/clinics/2020/e1515
10. Mishima K, Ayano M, Nishida T, Tatsutani T, Inokuchi S, Kimoto Y, *et al*. Use of 18F-Fluorodeoxyglucose-Positron Emission Tomography/Computed Tomography to successfully diagnose central nervous system vasculitis in systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome: a case report. *Mod Rheumatol Case Rep*. 2021; 5(2):278-284. DOI: 10.1080/24725625.2021.1905220