

Síndrome de encefalopatía posterior reversible con afectación del tronco cerebral y médula espinal y retinopatía hipertensiva grado IV

Rodolfo Nicolás Alvarado, Lucas Seoane, Mariela Gago, Federico Angriman, Federico Martínez Grillo, José Alfie, Moira Altszul y Hernán Michelángelo

RESUMEN

El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible se presenta con síntomas de edema cerebral e imágenes hiperintensas en las secuencias T2 y FLAIR en la resonancia magnética (RM) de cerebro. Las lesiones típicamente comprometen la región parietooccipital, aunque también pueden tener localizaciones atípicas. Presentamos el caso de una mujer de 33 años que consultó por trastornos visuales asociados con dolor de cabeza intenso e hipertensión grave (220/140 mmHg). El examen del fondo de ojo reveló retinopatía hipertensiva grado IV y la RM mostró lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR a nivel centropontino, bulbo y médula espinal, las cuales regresaron tras el control sostenido de la presión arterial.

Palabras clave: encefalopatía posterior reversible, crisis hipertensiva, retinopatía hipertensiva, médula espinal.

POSTERIOR REVERSIBLE ENCEPHALOPATHY SYNDROME WITH BRAIN STEM AND SPINAL CORD INVOLVEMENT AND GRADE IV HYPERTENSIVE RETINOPATHY

ABSTRACT

The posterior reversible leucoencephalopathy syndrome presents with symptoms of cerebral edema. On magnetic resonance imaging (MRI) of the brain, hyperintensities on T₂-weighted and FLAIR sequences typically affect the parietal-occipital region; however it may also have atypical locations. We report the case of a 33 year old patient with visual disturbances associated with intense headache and severe hypertension (220/140 mmHg). The Fundus examination revealed grade IV hypertensive retinopathy, and MRI showed hyperintense lesions in T2 and FLAIR affecting the pontine center, medulla and spinal cord, which regressed after sustain blood pressure control.

Key words: Posterior reversible encephalopathy, hypertensive crisis, hypertensive retinopathy, spinal cord.

Rev. Hosp. Ital. B.Aires 2015; 35(4): 124-127.

Presentamos el caso de una mujer joven con hipertensión maligna, retinopatía hipertensiva grado IV y leucoencefalopatía posterior reversible con localización atípica.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 33 años, oriunda de Paraná (Entre Ríos), psicóloga, tabaquista activa, sin otros antecedentes médicos de relevancia. Un mes antes de ser derivada a nuestro hospital comienza con visión borrosa y encandilamiento. El examen de fondo de ojo mostró edema de papila, exudados blandos, hemorragias en llama y estrechamiento arteriolar generalizado (Fig. 1 A). Inicialmente, el cuadro es interpretado como neurorretinitis bilateral, y se la trata con triamcinolona subtenoniana. Evolucionó con ojo rojo y disminución de la agudeza visual. La resonancia magnética (RM) de cerebro y columna evidenció

área extensa de hiperintensidad en T2 y STIR desde el bulbo raquídeo hasta el segmento C7 de la médula espinal (con predominio central) y otra pequeña imagen lineal hiperintensa en región izquierda a nivel D4, sin realce con gadolinio. El cuadro es interpretado como neuromielitis óptica o enfermedad de Devic y fue tratada durante 20 días con meprednisona 40 mg diarios, sin mejoría de la agudeza visual.

Es derivada a Neuro-Oftalmología de nuestro hospital, donde se interpretó el cuadro como retinopatía hipertensiva y se derivó a guardia donde se midió 220/140 mmHg de presión arterial y se reinterpretó el diagnóstico como leucoencefalopatía posterior reversible con localización atípica asociada a hipertensión maligna. Se inició tratamiento antihipertensivo con labetalol, que luego se rotó a enalapril combinado con amlodipina, y se obtuvo una favorable respuesta antihipertensiva con franca mejoría sintomática.

El examen del fondo de ojo indirecto reveló papilas edematosas de bordes difusos, estrechamiento arteriolar generalizado con dilatación venosa, múltiples exudados blandos hacia región temporal en relación con ambas arcadas vasculares temporales y, en el haz papilo-macular,

Entregado 7/10/15

Aceptado 10/11/15

Servicio de Medicina Interna (R.N.A., L.S., M.G., F.A., H.M.). Servicio de Oftalmología (F.M.G.). Sección de Hipertensión Arterial (J.A.). Sección de Neuro-Oftalmología (M.A.). Hospital Italiano de Buenos Aires

Correspondencia: rodolfo.alvarado@hospitalitaliano.org.ar

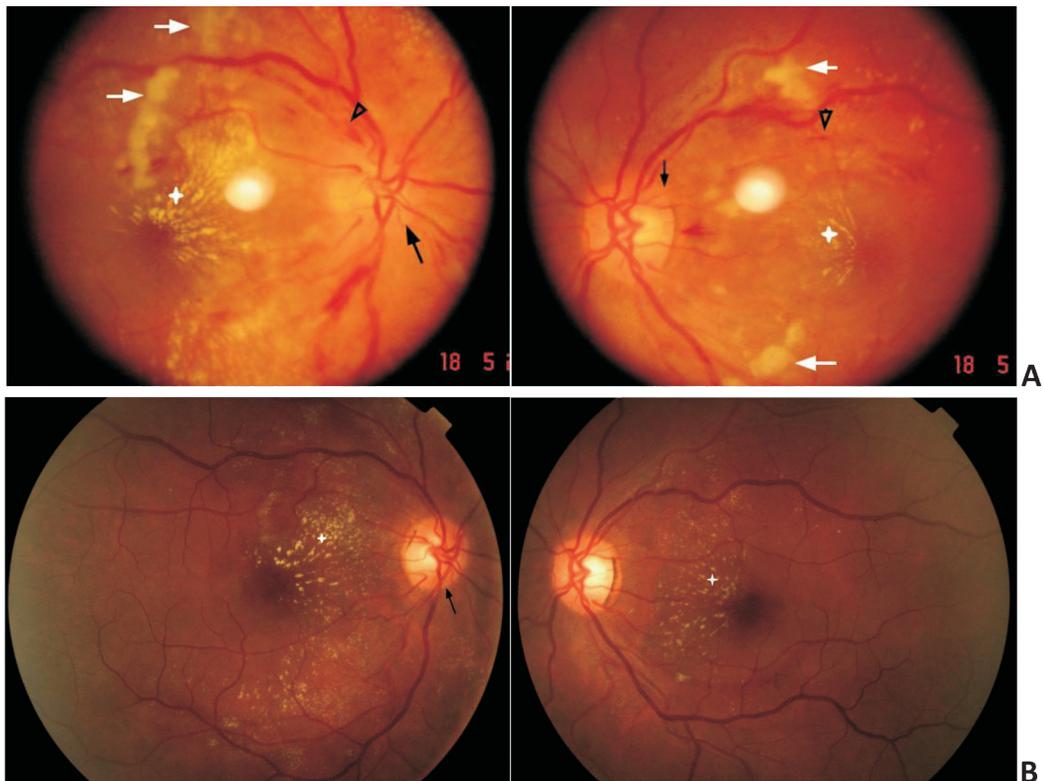


Figura 1 A. Retinografías previas al tratamiento antihipertensivo (gentileza de la Dra. Carla Yisel Brezinski del Insituto Santa Lucía del Paraná). Se observan ambas papilas edematosas de bordes difusos (indicado con flechas negras), estrechamiento arteriolar generalizado con dilatación venosa, múltiples exudados blandos (áreas de isquemia en retina) temporales a ambas arcadas vasculares temporales y en el haz papilo-macular en ojo derecho (indicado con flechas blancas), exudados duros (extravasación de proteínas) a predominio inferior y nasal inferior, y dispuestos alrededor de la fóvea (estrella macular, indicada con una estrella blanca), hemorragias en llama sobre arcadas vasculares temporales próximas a la papila (indicado con flecha negra vacía). Leve edema retiniano difuso predominantemente alrededor de las arcadas vasculares temporales. Todos los hallazgos antedichos son de menor magnitud en ojo izquierdo.

1 B. Retinografías de control (2do mes de tratamiento con enalapril). Ausencia del edema de papila, hemorragias en llama, edema retiniano y exudados algodinosos. Persisten exudados duros (indicados con una estrella blanca) y aumento de la tortuosidad vascular.

exudados duros con predominio inferior y nasal inferior, hemorragias en llama sobre arcadas vasculares temporales próximas a la papila, estrella macular (exudados duros dispuestos alrededor de la fóvea) y leve edema retiniano difuso con predominio en las zonas de las arcadas vasculares temporales.

Se repitió la RM cervical y de cerebro (Fig. 2A) que mostró lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR a nivel centropontino, una extensa bulbo-medular y otra lesión de similares características a nivel medular en C3 y C6-7.

En el laboratorio se constató hipopotasemia 3,1 mmol/L, con hemograma, recuento de plaquetas, función renal y hepatograma, uricemia y orina sin alteraciones. La punción lumbar fue normal. Los anticuerpos antinucleares resultaron positivos a título 1/160, con patrón moteado fino. La actividad de renina plasmática fue muy elevada (> 20 ng/mL/h), concordante con la fisiopatología de la hipertensión maligna¹. En el ecocardiograma transtorácico se evidenciaron diámetros y función del ventrículo izquierdo

conservados, espesor del VI incrementado en forma difusa con predominio septal. La cardiografía por impedancia mostró aumento de la resistencia periférica total.

Luego de 2 meses de sostenido control de la hipertensión con enalapril como único tratamiento, la paciente recuperó agudeza visual de 10/10 en ambos ojos. En el fondo de ojos persistieron los exudados duros en las máculas, pero sin el edema de papila, las hemorragias ni los exudados algodinosos (Fig. 1B). En la nueva RM ya no se visualizaron lesiones (Fig. 2B).

Finalmente, la pesquisa de hipertensión arterial secundaria resultó negativa. Se recibió el resultado de la prueba de anticuerpos antiacuaporina 4 que le habían solicitado para investigar neuromielitis óptica, que fue negativo.

DISCUSIÓN

El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible se expresa clínicamente con cefalea, alteraciones visuales (escotomas centellantes, disminución de la agudeza visual,

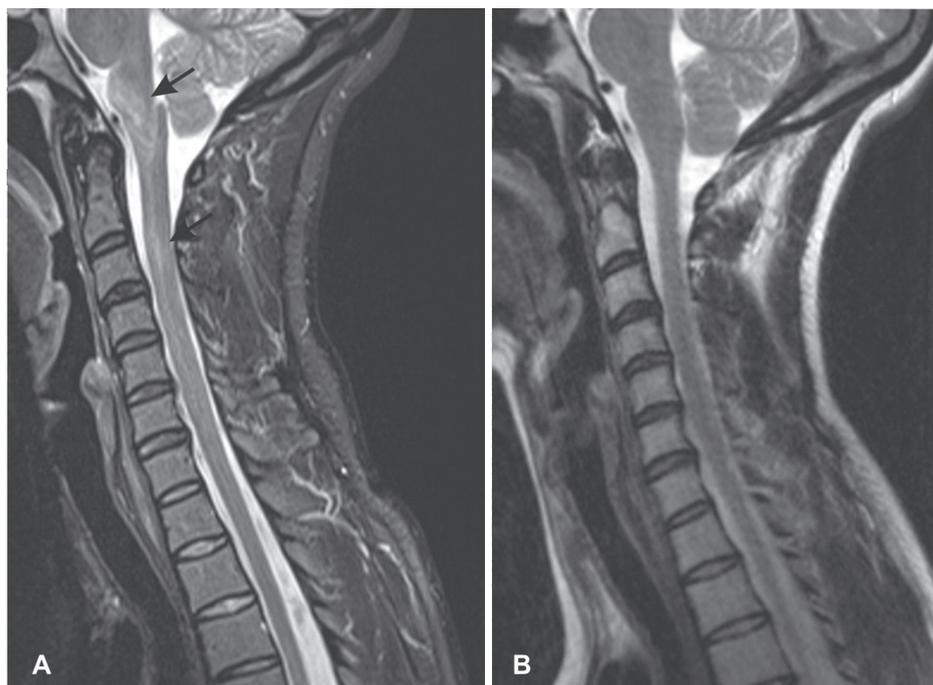


Figura 2 A. Resonancia magnética. Lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR (flechas) a nivel centropontino, una bulbo-medular extensa y otra lesión de similares características a nivel medular en C3. **B.** Resonancia magnética realizada al 2do mes de tratamiento mostrando ausencia de las lesiones.

diplopía), y puede llegar a las convulsiones y el coma². En la RM típicamente se observan imágenes hiperintensas parietooccipitales, temporooccipitales o frontales posteriores en las secuencias T2 y FLAIR². Existen escasos informes de casos de leucoencefalopatía posterior reversible de localizaciones atípicas como lóbulos frontales, cuerpo calloso, lesiones unilaterales, cerebelo, tronco cerebral y, más raramente, médula espinal³⁻⁹.

La incidencia es desconocida; suele ser más común en mujeres jóvenes y son frecuentes las condiciones asociadas tales como la hipertensión arterial, la insuficiencia renal aguda o crónica y el trasplante de órganos sólidos en especial en pacientes bajo tratamiento con inhibidores de la calcineurina². El mecanismo fisiopatológico se relaciona con alteraciones de la autorregulación de la circulación cerebral en el circuito posterior que derivan en hiperperfusión, aumento de la permeabilidad vascular y el consiguiente edema vasogénico subcortical sin infarto². En la retinopatía hipertensiva, las manifestaciones resultan del compromiso vascular a nivel de la retina, la coroides o el nervio óptico. Se producen esclerosis y hialinización de la pared de las arteriolas, cruces arteriovenosas, exudados algodonosos, exudados duros y hemorragias. La etapa más avanzada incluye edema de papila (retinopatía hipertensiva grado IV de la clasificación de Keith-Wagener-Barker), como presentaba nuestra paciente. Por lo general, los pacientes con leucoencefalopatía posterior reversible

no suelen presentar alteraciones en el fondo de ojo². Sin embargo, la encefalopatía posterior reversible con compromiso de la médula espinal se asocia a hipertensión severa y retinopatía hipertensiva grado IV^{7,10}.

La localización atípica del síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible planteó el diagnóstico diferencial con mielopatías agudas¹¹. Inicialmente, antes de ser derivada a nuestro Hospital, el diagnóstico se orientó erróneamente hacia la neuromielitis óptica o síndrome de Devic. En la neuromielitis óptica, la autoinmunidad contra la acuaporina 4 predispone al edema vasogénico y al desarrollo de leucoencefalopatía posterior reversible¹². Sin embargo, ese diagnóstico es absolutamente incompatible con el fondo de ojo característico de retinopatía hipertensiva en su máxima expresión que presentaba esta paciente, sumado a la regresión de las lesiones tras el control de la hipertensión.

En conclusión, presentamos un caso de hipertensión maligna complicada con retinopatía hipertensiva grado IV y leucoencefalopatía posterior reversible con daño del tronco encefálico y médula espinal, que revierten con el tratamiento antihipertensivo eficaz.

Agradecimiento

Agradecemos a la Dra. Carla Yisel Breczinski del Insituto Santa Lucía de Paraná por las retinografías obtenidas antes de ingresar en el Hospital Italiano de Buenos Aires.

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

1. van den Born BJ, Koopmans RP, van Montfrans GA. The renin-angiotensin system in malignant hypertension revisited: plasma renin activity, microangiopathic hemolysis, and renal failure in malignant hypertension. *Am J Hypertens.* 2007;20(8):900-6.
2. Granata G, Greco A, Iannella G, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome--Insight into pathogenesis, clinical variants and treatment approaches. *Autoimmun Rev.* 2015;14(9):830-6.
3. Karakis I, Macdonald JA, Stefanidou M, et al. Clinical and radiological features of brainstem variant of hypertensive encephalopathy. *J Vasc Interv Neurol.* 2009;2(2):172-6.
4. Bhagavati S, Chum F, Choi J. Hypertensive encephalopathy presenting with isolated brain stem and cerebellar edema. *J Neuroimaging.* 2008;18(4):454-6.
5. Cruz-Flores S, de Assis Aquino Gondim F, Leira EC. Brainstem involvement in hypertensive encephalopathy: clinical and radiological findings. *Neurology.* 2004;62(8):1417-9.
6. Choh NA, Jehangir M, Rasheed M, et al. Involvement of the cervical cord and medulla in posterior reversible encephalopathy syndrome. *Ann Saudi Med.* 2011;31(1):90-2.
7. Bartynski WS, Boardman JF. Distinct imaging patterns and lesion distribution in posterior reversible encephalopathy syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2007;28(7):1320-7.
8. Wu TY, Wei DY, Jordan A, et al. Reversible hypertensive encephalomyelopathy - the spinal variant of the posterior reversible encephalopathy syndrome. *N Z Med J.* 2015;128(1413):65-8.
9. de Havenon A, Joos Z, Longenecker L, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome with spinal cord involvement. *Neurology.* 2014;83(22):2002-6.
10. de Havenon A, Joos Z, Longenecker L, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome with spinal cord involvement. *Neurology.* 2014;83(22):2002-6.
11. Jacob A, Weinschenker BG. An approach to the diagnosis of acute transverse myelitis. *Semin Neurol.* 2008;28(1):105-20.
12. Magaña SM, Matiello M, Pittock SJ, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology.* 2009;72(8):712-7..