

Se desconoce el motivo por el que se produjo el SCB en nuestro caso, que se encontraba estable oftalmológicamente y no se había producido un descenso de la AV. Sin embargo, la progresiva desaferentación neuronal por disminución de aferencias al córtex occipital sería la responsable del desarrollo de las alucinaciones, favorecidas además por el factor desencadenante del deslumbramiento matinal.

Como conclusión, el SCB puede desarrollarse en pacientes con buena AV, por lo que oftalmólogos, neurólogos y psiquiatras deben conocer este proceso para evitar diagnósticos y tratamientos no correctos^{13,14}. El progresivo desarrollo de unidades multidisciplinarias de neurooftalmología entre las 3 disciplinas favorecerá un mejor conocimiento del SCB que, sin duda, mejorará la calidad de vida de nuestros pacientes^{13,14}.

Bibliografía

1. Jackson ML, Bassett KL. The natural history of the Charles Bonnet syndrome. Do the hallucinations go away? *Eye*. 2010;24:1301–3.
2. Terao T. Hallucinations in Alzheimer's disease and Charles Bonnet syndrome. *Am J Psychiatry*. 2000;157:2062.
3. Santos-Bueso E, Serrador-García M, Sáenz-Francés F, Méndez-Hernández CD, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, et al. Cese paradójico de un caso de síndrome de Charles Bonnet. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2012. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.oftal.2013.01.017>
4. Schadlu A, Schadlu R, Banks J. Charles Bonnet syndrome: A review. *Curr Opin Ophthalmol*. 2009;20:219–22.
5. Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, Dutton GN. Complex visual hallucinations in the visually impaired: The Charles Bonnet Syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2003;48:58–72.
6. Nesher R, Nesher G, Epstein E, Assia E. Charles Bonnet syndrome in glaucoma patients with low vision. *J Glaucoma*. 2001;10:396–400.
7. Renou P, Deltour S, Samson Y. Complex visual hallucinations following occipital infarct and perception of optical illusions. *Rev Neurol (Paris)*. 2008;164:481–5.
8. Ashwin PT, Tsaloumas MD. Complex visual hallucinations (Charles Bonnet syndrome) in the hemianopic visual field following occipital infarction. *J Neurol Sci*. 2007;263:184–6.
9. Tan CS, Sabel BA. Charles Bonnet syndrome after occipital cortical resection for cortical dysplasia may be related to denervation supersensitivity. *Arch Neurol*. 2005;62:1479.
10. Choi EJ, Lee JK, Kang JK, Lee SA. Complex visual hallucinations after occipital cortical resection in a patient with epilepsy due to cortical dysplasia. *Arch Neurol*. 2005;62:481–4.
11. Freiman TM, Surges R, Vougioukas VI, Hubbe U, Talazko J, Zentner J, et al. Complex visual hallucinations (Charles Bonnet syndrome) in visual field defects following cerebral surgery. Report of four cases. *J Neurosurg*. 2004;101:846–53.
12. Contardi S, Rubboli G, Giulioni M, Michelucci R, Pizza F, Gardella E, et al. Charles Bonnet syndrome in hemianopia, following antero-mesial temporal lobectomy for drug-resistant epilepsy. *Epileptic Disord*. 2007;9:271–5.
13. Santos-Bueso E, Serrador-García M, García-Sánchez J. Donepezilo como tratamiento del síndrome de Charles Bonnet. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2013;88:244–5.
14. Santos-Bueso E, Serrador-García M, García-Sánchez J. Tratamiento del síndrome de Charles Bonnet. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2013;88:369–70.

E. Santos-Bueso*, M. Serrador-García, F. Sáenz-Francés y J. García-Sánchez

Unidad de Neurooftalmología, Servicio de Oftalmología, Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC), Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: esbueso@hotmail.com
(E. Santos-Bueso).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.12.019>

Encefalomiелitis aguda diseminada como complicación del lupus eritematoso sistémico[☆]



Acute disseminated encephalomyelitis as a complication of systemic lupus erythematosus

Sr. Editor:

En torno al 50% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES), en cualquier momento del curso evolutivo de la enfermedad, presentan afectación del sistema nervioso central¹. Las manifestaciones del *neurolupus* incluyen cefaleas, crisis, alteraciones visuales, ictus, mielitis, trastornos

del movimiento, alteraciones de la memoria, alteraciones de la personalidad y depresión².

Se describe el caso de un paciente de 33 años, que presentó una variante hemorrágica de encefalomiелitis aguda diseminada (EAD), que permitió el diagnóstico de LES.

Paciente de 33 años, que acudió a nuestro hospital con cuadro de náuseas, vómitos, diarrea y fiebre. Entre sus antecedentes personales destacaban un cuadro psicótico aislado 10 años antes, y consultas a su médico de cabecera por episodios de dolor pleurítico y varios episodios de inflamación articular dolorosa. Se encontraba en tratamiento con risperidona, biperideno y citalopram.

Durante el cuarto día de hospitalización comenzó con un cuadro de debilidad en extremidades inferiores y alteración de esfínteres. En la exploración física se objetivaba una paraparesia flácida arreflexica e hipoestesia. Se realizaron una TC craneal y de columna, sin alteraciones destacables. El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) reveló una pleocitosis linfocitaria con 90 células (96% mononucleares), hiperproteínorrea (328 mg/dl) y niveles de glucosa normales (57 mg/dl). Se inició tratamiento corticoideo con

[☆] Presentado en la LXI Reunión Anual de la SEN.

10 mg de dexametasona seguido por 4 mg cada 6 h. A las 10 h, el paciente desarrolló disartria, diplopía y disnea progresiva. En dicho momento, en el examen neurológico se apreciaba también una oftalmoparesia horizontal bilateral, parálisis facial bilateral y debilidad de extremidades superiores. La saturación de oxígeno era del 88% con un flujo de oxígeno de 15 l/min. Se realizó una intubación orotraqueal con el fin de mantener una ventilación adecuada y el paciente fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos.

La resonancia magnética (RM) medular y craneal mostraron una extensa lesión hiperintensa en la secuencia *Fluid attenuated inversion recovery* (FLAIR), y en T2 que se extendía desde región craneal al cono terminal medular, afectando fundamentalmente al tronco del encéfalo y a la región subcortical. En las secuencias T2-eco de gradiente se apreciaba una señal hipointensa en ambos núcleos caudados que sugería componente hemorrágico (fig. 1).

En la analítica de sangre se apreciaba una anemia microcítica, leucopenia, linfopenia, 249.000 plaquetas, una prueba de Coombs positiva, anticuerpos antinucleares (ANA) con un título de 1/320, anticuerpos anti-DNA de doble cadena positivos (33 kUI/l), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo positivos (p-ANCA+) e hipocomplementemia (70 mg/dl). Otras determinaciones incluyendo bioquímica, función renal, enzimas hepáticas, coagulación, electrocardiograma, radiografía de tórax, estudios microbiológicos y serologías fueron normales, incluyendo antifosfolípido y aquaporina-4 (AQP4) negativos.

Se instauró un tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona intravenosa (1 g/día durante 3 días),

inmunoglobulinas intravenosas (0,4 g/kg/día durante 5 días), 6 sesiones de plasmaféresis y ciclofosfamida intravenosa. Presentó una mejoría discreta y fue trasladado desde la unidad de cuidados intensivos al servicio de neurología para iniciar el tratamiento rehabilitador. Durante el ingreso desarrolló una trombosis venosa profunda (TVP) femoral, por lo que se inició tratamiento anticoagulante con acenocumarol. Finalmente, fue trasladado a un centro de rehabilitación, presentando en el momento del alta una paraparesia severa y una parálisis facial bilateral.

Se realizó el diagnóstico de variante hemorrágica de EAD asociada a LES. El diagnóstico de LES se estableció de acuerdo con los criterios del American College of Rheumatology Criteria³ al estar presentes 6 de ellos: artritis, pleuritis, manifestaciones neurológicas, trastorno hematológico y presencia de ANA.

Las manifestaciones neurológicas en este caso eran compatibles con una EAD, enfermedad inflamatoria monofásica del sistema nervioso central que se desarrolla en un contexto postinfeccioso⁴. La EAD carece de unos criterios diagnósticos bien definidos. La RM en la EAD muestra una afectación extensa, confluyente y simétrica de la sustancia blanca y los ganglios basales. En el LCR suele haber un recuento celular elevado inespecífico⁵. El paciente que se describe desarrolló inicialmente una mielitis longitudinal aguda, pocos días después de un proceso infeccioso gastrointestinal. A los síntomas de la mielitis se añadió la clínica secundaria a la afectación del tronco del encéfalo. Las lesiones simultáneas afectando a distintas estructuras a lo largo del cerebro y médula espinal en la RM y los hallazgos en LCR son compatibles con una EAD.

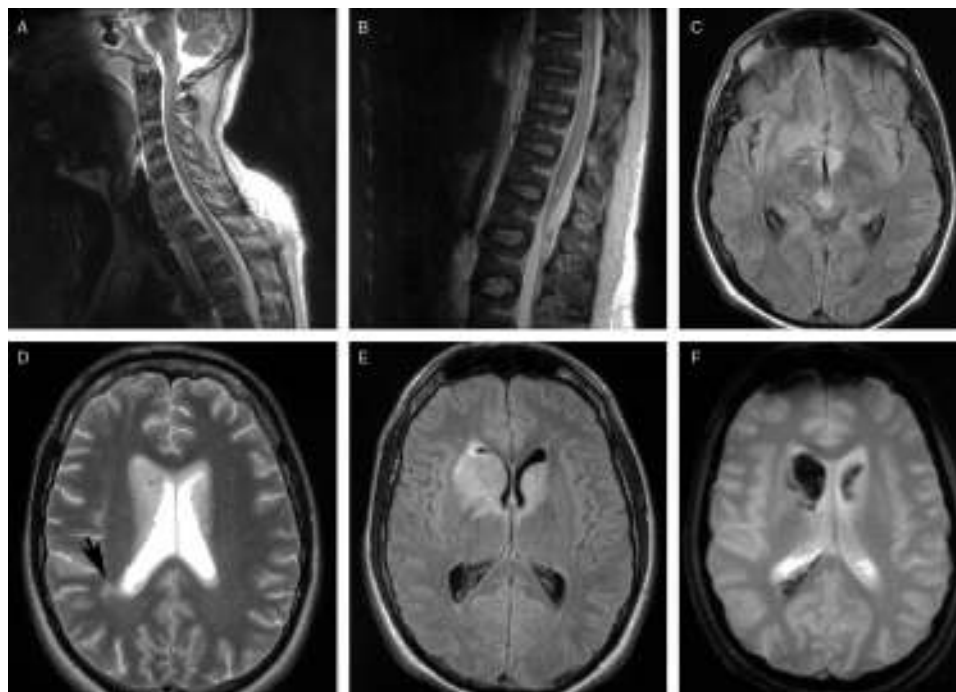


Figura 1 A y B) Imágenes de RM de secuencias T2 en cortes sagitales. Lesión hiperintensa en médula espinal y troncoencéfalo. C) Imagen de RM de secuencia FLAIR en corte axial en la que se aprecia lesiones hiperintensas en el tegmento mesencefálico y en región hipotalámica. D) Imagen de corte axial de secuencia T2 de RM con aumento de señal en ambos caudados y sustancia blanca subcortical. E) Imagen de corte axial de secuencia FLAIR que muestra lesiones en ambos núcleos caudados. F) Corte axial en secuencia eco de gradiente T2 con señal hipointensa en núcleo caudado que indica presencia de componente hemorrágico.

La mielitis aguda transversa en pacientes con LES es infrecuente, pero en la literatura se encuentran publicaciones de casos clínicos y series de casos⁶. La afectación cerebral simultánea con mielitis solo ha sido descrita en unos pocos casos. Bermejo et al.⁷, describen una encefalomielitis hemorrágica, como forma de presentación de un LES, que clínicamente se manifiesta como una mielitis transversa, siendo la afectación cerebral subclínica por hallazgos radiológicos de depósitos de hemosiderina en el cuerpo calloso, médula y sustancia blanca. Otro caso de EAD y LES⁸ se diagnostica por los hallazgos de la RM espinal y craneal con afectación difusa y extensa de la sustancia blanca subcortical, ganglios basales, cuerpo calloso y pedúnculos cerebelosos. Este caso presentaba un anticoagulante lúpico positivo que ha sido descrito en un subgrupo de los pacientes con LES y mielitis⁹, pero que no estaba presente en nuestro paciente, aunque desarrolló una TVP a pesar del tratamiento profiláctico con heparina, posiblemente secundario a la inmovilización prolongada.

Dentro del diagnóstico diferencial se consideró la neuromielitis óptica, ya que coexiste con otros procesos autoinmunes. Esta entidad parece poco probable ante la negatividad del anticuerpo AQP4 en suero, y la ausencia de mejoría tras corticoides y plasmaféresis^{10,11}.

Los síndromes desmielinizantes se incluyen dentro de las 19 manifestaciones neurológicas y psiquiátricas del LES propuestas en el documento de consenso de 1999¹², pero la evidencia histológica de lesiones desmielinizantes ha sido escasamente demostrada. Shintaku y Matsumoto¹³, describen un caso de *neurolupus* cuyo estudio necrópsico muestra lesiones necróticas desmielinizantes perivenosas diseminadas. Los hallazgos histopatológicos más comunes en el *neurolupus* son las macro y microtrombosis, los infartos focales y los cambios vasculares¹⁴.

En la patogenia del *neurolupus* influyen probablemente múltiples factores entre los que se incluyen la producción de anticuerpos, la inflamación aguda con producción intratecal de citocinas proinflamatorias y las lesiones trombóticas secundarias al estado de hipercoagulabilidad por la presencia de anticuerpos antifosfolípidos¹⁵. La integridad de la barrera hematoencefálica (BHE) puede ser un factor importante en la patogenia del *neurolupus*¹⁶. Los procesos que llevan a la rotura de la BHE, como las infecciones, pueden actuar como un factor desencadenante que permite que las proteínas o células accedan al sistema nervioso central. En el caso expuesto, la infección gastrointestinal pudo haber tenido un papel como factor desencadenante del proceso.

En conclusión, presentamos un caso que demuestra que la variante hemorrágica de EAD, aunque infrecuente, puede ser una manifestación grave del LES.

Bibliografía

- Joseph FG, Alistair G, Scolding NJ. CNS lupus: A study of 41 patients. *Neurology*. 2007;69:644–54.
- Muscal E, Brey RL. Neurological manifestations of systemic lupus erythematosus in children and adults. *Neurol Clin*. 2010;28:61–73.
- Petri M. Review of classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am*. 2005;31:245–54.
- Eckstein C, Saidha S, Levy M. A differential diagnosis of central nervous system demyelination: Beyond multiple sclerosis. *J Neurol*. 2012;259:801–16.
- Wender M. Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM). *J Neuroimmunol*. 2011;231:92–9.
- Birnbaum J, Petri M, Thompson R, Izbudak I, Kerr D. Distinct subtypes of myelitis in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 2009;60:3378–87.
- Bermejo PE, Ruiz A, Beistegui M, Zabala JA, Escamilla C. Hemorrhagic acute disseminated encephalomyelitis as first manifestation of systemic lupus erythematosus. *J Neurol*. 2008;255:1256–8.
- Ordóñez L, Skromne E, Ontaneda D, Rivera VM. Multiphasic disseminated encephalomyelitis, systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome. *Clin Neurol Neurosurg*. 2007;109:102–5.
- Katsiaria CG, Giavri I, Mitsikostas DD, Yiannopoulou KG, Sfikakis PP. Acute transverse myelitis and antiphospholipid antibodies in lupus. No evidence for anticoagulation. *Eur J Neurol*. 2011;18:556–63.
- Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Lupus related longitudinal myelitis. *J Rheumatol*. 2011;38:1520.
- Mehta LR, Samuelsson MK, Kleiner AK, Goodman AD, Anolik JH, Looney RJ, et al. Neuromyelitis optica spectrum disorder in a patient with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid antibody syndrome. *Mult Scler*. 2008;14:425–7.
- No authors listed. Guidelines for referral and management of systemic lupus erythematosus in adults. American College of Rheumatology ad hoc committee on systemic lupus erythematosus guidelines. *Arthritis Rheum*. 1999;42:1785–96.
- Shintaku M, Matsumoto R. Disseminated perivenous necrotizing encephalomyelitis in systemic lupus erythematosus: Report of an autopsy case. *Acta Neuropathol (Berl)*. 1998;95:313–7.
- Sibbitt Jr WL, Brooks WM, Kornfeld M, Hart BL, Bankhurst AD, Roldan CA. Magnetic resonance imaging and brain histopathology in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum*. 2010;40:32–52.
- Fong KY, Thumboo J. Neuropsychiatric lupus: Clinical challenges, brain-reactive autoantibodies and treatment strategies. *Lupus*. 2010;19:1399–403.
- Abbott NJ, Mendonca LL, Dolman DE. The blood-brain barrier in systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2003;12:908–15.

M.C. Gil Alzueta^{a,*}, M.E. Erro Aguirre^a, M.C. Herrera Isasi^a y M.T. Cabada Giadás^b

^a Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^b Servicio de Radiología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: karmele.gil.a@gmail.com (M.C. Gil Alzueta).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2014.02.001>