

Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible y Embarazo: Reporte de un Caso.

María Ximena Fernández¹, Juan Manuel Calderón N², Sebastián Ben³

RESUMEN

El Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES) es una condición clínica radiológica dada por manifestaciones neurológicas junto a características imagenológicas. En el embarazo, su presentación se ve asociada a Eclampsia.

Presentamos el caso clínico de una paciente de 18 años que en el puerperio inmediato desarrolla una eclampsia, HELLP, refractaria al tratamiento, por lo que se realiza diagnóstico de PRES trasladándola a cuidados intensivos. Los estudios imagenológicos confirmaron el mismo, con resultado exitoso.

El PRES, está integrado por un grupo heterogéneo de procesos patológicos, desencadenados por múltiple setiologías, presentándose en nuestro caso, secundario a encefalopatía hipertensiva dado por el Síndrome Preeclampsia Eclampsia.

La asociación de PRES, Síndrome Preeclampsia-Eclampsia y HELLP como se presentó en nuestra paciente, es muy poco frecuente con reportes limitados de casos. (Horiz Med 2015; 15(3): 68-73)

Palabras clave: Encefalopatía, embarazo, preeclampsia, Hellp. (Fuente: DeCS BIREME).

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome and Pregnancy: Case Report

ABSTRACT

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) is a clinical and radiological condition given by neurologic signs along with characteristic imaging findings. During pregnancy, its presentation is associated to Eclampsia.

We present the case of an 18-year-old patient who develops treatment refractory eclampsia and HELLP syndrome during immediate puerperium, thus leading to the diagnosis of PRES and referral to intensive care. Imaging assessment confirmed diagnosis, with successful results.

PRES consists of a heterogeneous group of pathologic processes, triggered by multiple etiologies, in our case secondary to hypertensive encephalopathy caused by Preeclampsia-Eclampsia Syndrome.

Association of PRES, Preeclampsia-Eclampsia Syndrome and HELLP such as the case of our patient, is extremely rare with limited amount of case reports. (Horiz Med 2015; 15(3): 68-73)

Key words: Encephalopathy, pregnancy, preeclampsia, Hellp. (Source: MeSH NLM).

¹ Residente de Ginecología Clínica A Facultad de Medicina UDELAR. Montevideo- Uruguay

² Residente de Ginecología Clínica A Facultad de Medicina UDELAR. Montevideo- Uruguay

³ Asistente de Clínica Ginecología Clínica A Facultad de Medicina UDELAR. Montevideo- Uruguay

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Encefalopatía Posterior Reversible (PRES) es un síndrome clínico radiológico dado por manifestaciones neurológicas junto a características imagenológicas patognomónicas, siendo una entidad por lo general reversible.

Este síndrome fue descrito por Hinchey en 1996, como una leucoencefalopatía aguda reversible relacionada con edema cerebral en la sustancia blanca subcortical de los lóbulos ttemporo parieto occipital, en mujeres con una elevación aguda de la presión arterial, Síndrome Preeclampsia Eclampsia (1).

La máxima expresión del Síndrome Preeclampsia Eclampsia, se manifiesta como Eclampsia, dada por convulsiones o coma en una paciente con diagnóstico de Preeclampsia, con una incidencia de 3% y una mortalidad asociada de 1.8 -14% (2).

La Preeclampsia, se desarrolla en aproximadamente 5% de los embarazos y la eclampsia en 1 de cada 3000 nacimientos, presentándose 50% antes del parto, 25% intraparto y 25% postparto, como ocurrió en nuestro caso (3).

Ambas entidades figuran dentro de las tres causas principales de muerte en el embarazo (4).

La incidencia del Síndrome HELLP en la Preeclampsia oscila entre 4% -12%, en los casos como el nuestro de Preeclampsia severa es de alrededor del 20-25% (5).

Existe una asociación entre ambas entidades siendo fundamental un diagnóstico oportuno para implementar medidas terapéuticas adecuadas y así evitar daños irreversibles (6).

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente de 18 años sin antecedentes personales ni familiares a destacar. Primigesta cursando

embarazo de 36 semanas de edad gestacional, bien controlado y tolerado.

Ingresa al Hospital Pereira Rossell (principal maternidad pública de Uruguay) por Preeclampsia severa con cifras de presión arterial de hasta 180/120 mm Hg con albuminuria de 19 gr/l acompañado de síndrome HELLP (TGO 284 U/L, TGP 121 U/L, LDH 800 U/L y trombocitopenia de 73 mil/mm³).

Se inicia tratamiento con Labetalol (20 mg intravenoso), con regular control de cifras y Sulfato de Magnesio dosis de carga (4 gr en 30 minutos) y dosis de mantenimiento (1 gr/hora).

Presenta síntomas funcionales de Síndrome Hipertensivo dado por cefaleas y epigastralgia, sin elementos obstétricos de alarma, con latidos fetales normales. A las dos horas, se decide interrupción de la gravidez mediante operación cesárea de urgencia, obteniéndose recién nacido vivo de 2675gr, vigoroso, pretérmino leve.

El estudio anátomo-patológico de la placenta, mostró vasos deciduales sin invasión trofoblástica de la pared que conservan la capa muscular, acorde al diagnóstico de preeclampsia realizado.

Durante el puerperio inmediato, presenta en dos oportunidades: convulsiones tónico clónicas generalizadas, siendo el segundo episodio prolongado, sin recuperación de conciencia, requiriendo sedación y traslado a Centro de Cuidados Especializados.

Se realiza tomografía axial computarizada que muestra lesiones isquémicas en territorio limítrofe ttemporo-parieto-occipital bilateral, sin desviaciones de las estructuras de la línea media, cisternas basales y sistema ventricular sin alteraciones, sin hemorragia intra craneana, imagenología compatible con PRES (figura 1).

Luego de 96 horas de internación en Cuidados Especiales, recupera la conciencia, sin déficit focal neurológico permaneciendo hemodinámicamente estable con buena evolución al alta y reversión completa de síntomas y signos.

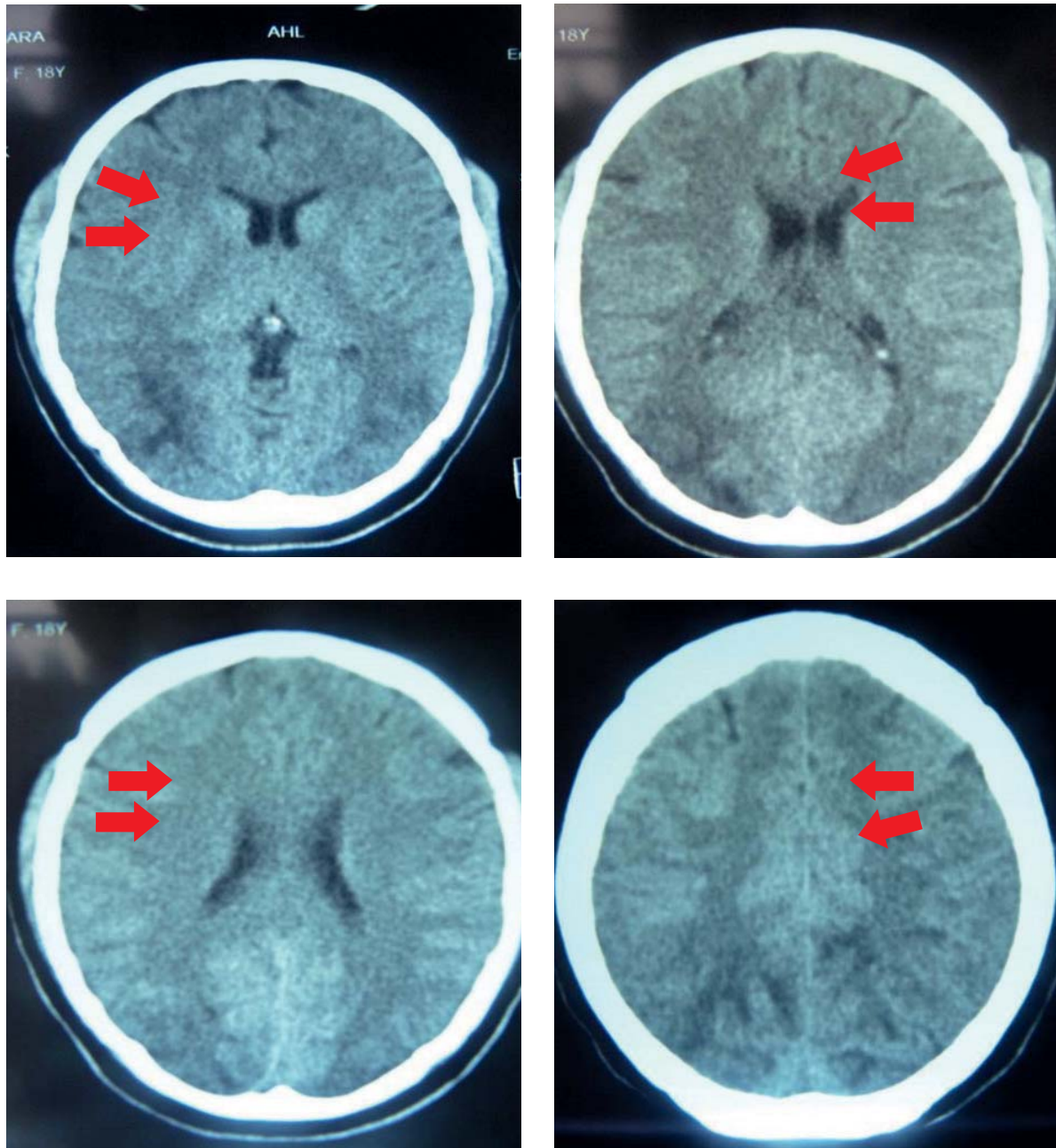


Figura 1. Tomografía Axial Computada de cráneo: lesiones isquémicas en territorio límite-temporo-parieto-occipital bilateral (fechas rojas).

DISCUSIÓN

El PRES, está integrado por un grupo heterogéneo de procesos patológicos. Si bien comparten manifestaciones clínicas similares y hallazgos imagenológicos, pueden ser secundarios a múltiples etiologías: nefropatía, terapia inmunosupresora,

sustancias citotóxicas, vasculitis y en nuestra paciente: encefalopatía hipertensiva dado por Síndrome Preeclampsia Eclampsia.

Su incidencia es desconocida, con mayor prevalencia

en mujeres, indistintamente del grupo etario. Se ha reportado que hasta un 75% de los pacientes cursan con hipertensión moderada a severa, al momento de la instalación del PRES, como en el caso de nuestra paciente que presentó hasta 180/120 mm hg.

Sin embargo; un 16% de los pacientes presentaron cifras de presión arterial dentro del rango de normalidad y un 14% cursó sin proteinuria significativa, dificultando la realización de un diagnóstico precoz y un manejo oportuno (7).

En nuestra paciente se presentó el Síndrome HELLP junto al PRES siendo esta una asociación poco frecuente, no existiendo datos estadísticos al respecto, ni estudios de seguimiento a largo plazo (8).

Se han reportado en una búsqueda en PUBMED, 7 casos similares con asociación de PRES y HELLP hasta Junio de 2015.

El diagnóstico de PRES se realiza con criterios clínicos y radiológicos. Las manifestaciones clínicas se caracterizan por alteraciones neurológicas, que en el embarazo integran el síndrome de Eclampsia, presentándose en nuestro caso con cefaleas, convulsiones, alteración del estado de la conciencia y crisis de gran mal.

Las convulsiones pueden ser de aparición tardía, alternando entre episodios focales a generalizados, siendo frecuente la recurrencia de múltiples episodios como sucedió en nuestro caso.

Dichas alteraciones pueden ser de instalación subagudas o con previo aura. Cuando una paciente con Síndrome Preeclampsia Eclampsia agrega manifestaciones neurológicas, refractarias a medidas terapéuticas como sucedió en nuestro caso, debemos plantear la existencia del PRES (9).

Al examen físico se puede encontrar distintos grados de alteración de conciencia. Los reflejos tendinosos profundos pueden estar disminuidos con signo de Babinski presente como en nuestra paciente (10).

El segundo pilar diagnóstico son los hallazgos radiológicos cerebrales que muestran una afección predominante de la sustancia blanca subcortical como en esta paciente, evidentes por zonas de hipodensidad tomográfica, caracterizadas por edema vasogénico bilateral y simétrico en territorio de la circulación cerebral posterior limítrofe (lóbulos tétoro-parieto-occipital).

Entre el 93-100% de los pacientes que cursaron con Eclampsia y que se realizó seguimiento imagenológico, presentaron un hallazgo de edema vasogénico bilateral y simétrico a predominio posterior. Existe una estrecha relación entre PRES y el Síndrome Preeclampsia Eclampsia, desconociéndose si la relación es de causa efecto o si es una única entidad clínica (11).

Sin embargo, no es necesario la solicitud de imagen neurológica para el diagnóstico y tratamiento de las pacientes con Eclampsia, salvo que presenten déficit focal neurológico, coma prolongado, o como se presentó en nuestro caso, refractario al tratamiento con Sulfato de Magnesio (12).

El embarazo es un estado de adaptación cardiovascular, produciéndose modificaciones en la circulación local y sistémica; disminución de las resistencias vasculares periféricas, hiperpermeabilidad capilar y aumento del gasto cardíaco necesarios para adaptarse al incremento del volumen plasmático.

A nivel cerebral estas modificaciones predisponen que ante la presencia de hipertensión arterial, exista riesgo de formación de edemas y elevación de la presión intracraneana (13).

La fisiopatología del edema vasogénico presente en el PRES y la Eclampsia no se encuentran del todo esclarecida.

La autoregulación de la perfusión cerebral mantiene constante el flujo sanguíneo cerebral frente a las fluctuaciones normales de la presión arterial sistémica.

Cuando el incremento sostenido de la presión arterial excede la capacidad de respuesta del sistema

vascular cerebral genera una sobredistensión pasiva vascular que junto a la disfunción endotelial propia de la Preeclampsia causa un daño en la barrera hematoencefálica a nivel de la zona ocludens (14), generando una extravasación de líquido y sangre al espacio perivascular con edema vasogénico predominante hacia el territorio cerebral posterior con pérdida subsecuente de la autorregulación, debido a la escasa inervación simpática de la circulación vertebrobasilar (15).

La sustancia blanca cerebral, se compone de secciones de fibras mielinizadas en una matriz de células gliales, arteriolas y capilares facilitando una mayor susceptibilidad a la acumulación de líquido en los espacios extracelulares.

El edema predominante vasogénico mantenido como efecto de masa puede causar un incremento de la presión tisular con disminución de la microcirculación cerebral que asociado a zonas de vasoespasmo puede producir y perpetuar zonas de isquemia e infarto cerebral (16, 17).

A nivel sistémico, se genera un incremento en la respuesta vascular periférica con hiperagregabilidad plaquetaria, generando daño multiorgánico que incluye al sistema nervioso central con manifestaciones clínicas comunes a la Eclampsia y al PRES.

Como diagnóstico diferencial, la presencia de síntomas neurológicos son inespecíficos del síndrome, pudiendo deberse a otras afecciones como: trombosis venosa, infarto cerebral, encefalopatía metabólica y/o tóxica por lo que los estudios complementarios son fundamentales.

Para la prevención de complicaciones se debe realizar un diagnóstico oportuno implementando acciones terapéuticas adecuadas.

Uno de los principales objetivos será la estabilización de las cifras de presión arterial mediante el uso de medicamentos parenterales (Labetalol, Nicardipina) realizándose el uso de Labetalol en nuestro caso.

Concomitantemente, se inicia Sulfato de Magnesio.

Se ha demostrado que este medicamento es el más efectivo en la prevención de convulsiones (18, 19), así como en la disminución de la recurrencia de la mitad a un tercio, y el riesgo de muerte materna a un tercio (20).

En caso de que se no se haya interrumpido la gravidez, otra indicación será finalizar la misma como se indicó en nuestra paciente (21).

Si bien no existen medidas de profilaxis primaria, se ha demostrado el beneficio de la suplementación de Calcio y Vitamina D junto a Ácido Acetil Salicílico desde la semana 12-16 de la gravidez hasta el término (22).

Se han planteado múltiples marcadores de disfunción endotelial como: el lactato deshidrogenasa, fibronectina, activador tisular del plasminógeno, trombomodulina, endotelina 1, factor de Von Willebrand, factores citotóxicos trofoblásticos y la alteración en la conformación globular de las células sanguíneas que se elevarían previo a la aparición del PRES, viciándose íntimamente al edema cerebral (23, 24).

En cuanto al pronóstico, la mayoría de las series mencionan ser una patología benigna, reversible al cabo de días o semanas, como ocurrió en nuestro caso. Sin embargo; se describe para la Eclampsia una mortalidad materna de 0 a 1.8% y hasta un 14% en países en desarrollo (25, 26).

CONCLUSIÓN

PRES, es una entidad neurológica que en el embarazo se manifiesta como Eclampsia, siendo su diagnóstico clínico radiológico, siendo poco conocida y manejada por ginecólogos.

Se debe sospechar PRES ante una Eclampsia sin buena evolución a pesar del correcto tratamiento.

La reversibilidad del cuadro dependerá fundamentalmente de un diagnóstico oportuno, un correcto control de las cifras de presión arterial y la prevención de convulsiones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 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. *N Engl J Med.* 1996 Feb 22; 334(8):494-500.
- 2 American College of Obstetricians and Gynecologists. Diagnosis and Management of Preeclampsia and Eclampsia. Centers for Disease Control and Prevention Washington DC: 2002, ACOG Practice Bulletin Nº 33.
- 3 Cunningham FG, Gant NF, Leveno KJ, editors. Hypertensive disorders of pregnancy. In: Williams Obstetrics. New York: McGraw Hill; 2001. p. 567-618.
- 4 Kassebaum NJ, Bertozzi-Villa A, Coggeshall MS, et al. Global, regional, and national levels and causes of maternal mortality during 1990-2013: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2013. *Lancet.* 2014; 384(9947):980-1004.
- 5 Huarte Ciganda M, Modroño A, Larrañaga C. [Management of hypertension in pregnancy]. *An Sist Sanit Navar.* 2009; 32 Suppl 1:91-103.
- 6 Waldron RL 2nd, Abbott DC, Vellody D. Computed tomography in preeclampsia-eclampsia syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1985 May-Jun; 6(3):442-3.
- 7 Pereira PR, Pinho J, Rodrigues M, Rocha J, Sousa F, Amorim J, Ribeiro M, Rocha J, Ferreira C. Clinical, imagiological and etiological spectrum of posterior reversible encephalopathy syndrome. *Arq Neuropsiquiatr.* 2015 Jan; 73(1):36-40.
- 8 Marano E, Scuteri N, Vacca G, Orefice G. HELLP syndrome with reversible posterior leukoencephalopathy. *Neurol Sci.* 2003 Jun; 24(2):82-4.
- 9 Garg RK. Posterior leukoencephalopathy syndrome. *Postgrad Med J.* 2001 Jan; 77(903):24-8.
- 10 Bakshi R, Bates VE, Mechtler LL, Kinkel PR, Kinkel WR. Occipital lobe seizures as the major clinical manifestation of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: magnetic resonance imaging findings. *Epilepsia.* 1998 Mar; 39(3):295-9.
- 11 Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008 Jun; 29(6):1036-42.
- 12 Koch S, Rabinstein A, Falcone S, Forteza A. Diffusion-weighted imaging shows cytotoxic and vasogenic edema in eclampsia. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001 Jun-Jul; 22(6):1068-70.
- 13 Sibai BM. Diagnosis, prevention, and management of eclampsia. *Obstet Gynecol.* 2005 Feb; 105(2):402-10.
- 14 Cipolla MJ, Sweet JG, Chan SL. Cerebral vascular adaptation to pregnancy and its role in the neurological complications of eclampsia. *J Appl Physiol (1985).* 2011 Feb; 110(2):329-39. doi: 10.1152/jappphysiol.01159.2010. Epub 2010 Nov 11.
- 15 American College of Obstetricians and Gynecologists; Task Force on Hypertension in Pregnancy. Hypertension in pregnancy. Report of the American College of Obstetricians and Gynecologists' Task Force on Hypertension in Pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2013 Nov; 122(5):1122-31.
- 16 Magee LA, Pels A, Helewa M, Rey E, von Dadelszen P; Canadian Hypertensive Disorders of Pregnancy Working Group. Diagnosis, evaluation, and management of the hypertensive disorders of pregnancy: executive summary. *J Obstet Gynaecol Can.* 2014 May; 36(5):416-41.
- 17 Roberts JM, Villar J, Arulkumaran S. Preventing and treating eclamptic seizures. *BMJ.* 2002 Sep 21; 325(7365):609-10.
- 18 Lucas MJ, Leveno KJ, Cunningham FG. A comparison of magnesium sulfate with phenytoin for the prevention of eclampsia. *N Engl J Med.* 1995 Jul 27; 333(4):201-5.
- 19 Dietl J. The pathogenesis of pre-eclampsia: new aspects. *J Perinat Med.* 2000;28(6):464-71
- 20 Belfort MA, Anthony J, Saade GR, Allen JC Jr; Nimodipine Study Group. A comparison of magnesium sulfate and nimodipine for the prevention of eclampsia. *N Engl J Med.* 2003 Jan 23; 348(4):304-11.
- 21 Alexander JM, McIntire DD, Leveno KJ, Cunningham FG. Selective magnesium sulfate prophylaxis for the prevention of eclampsia in women with gestational hypertension. *Obstet Gynecol.* 2006 Oct; 108(4):826-32.
- 22 Sibai BM. Magnesium sulfate prophylaxis in preeclampsia: Lessons learned from recent trials. *Am J Obstet Gynecol.* 2004 Jun; 190(6):1520-6.
- 23 Pritchard JA, Cunningham FG, Pritchard SA. The Parkland Memorial Hospital protocol for treatment of eclampsia: evaluation of 245 cases. *Am J Obstet Gynecol.* 1984 Apr 1; 148(7):951-63.
- 24 Roberge S, Villa P, Nicolaides K, Giguère Y, Vainio M, Bakthi A, Ebrashy A, Bujold E. Early administration of low-dose aspirin for the prevention of preterm and term preeclampsia: a systematic review and meta-analysis. *Fetal Diagn Ther.* 2012; 31(3):141-6.
- 25 Grill S, Rusterholz C, Zanetti-Dällenbach R, Tercanli S, Holzgreve W, Hahn S, and Lapaire O. Potential markers of preeclampsia--a review. *Reprod Biol Endocrinol.* 2009 Jul 14; 7:70.
- 26 Polsani S, Phipps E, Jim B. Emerging new biomarkers of preeclampsia. *Adv Chronic Kidney Dis.* 2013 May; 20(3):271-9.

Fuente de financiamiento

Autofinanciado por los autores.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés en la presentación de este artículo.

Correspondencia:

Juan Manuel Calderón Nieto.
 Dirección: Roque Graseras 743 Apto 902 Código Postal : 11300. Montevideo Uruguay.
 Teléfono : +598 97061984.
 Correo: juanmanuel.calderonnieto@yahoo.es

Recibido: 21 de Junio de 2015
 Aprobado: 06 de Agosto de 2015