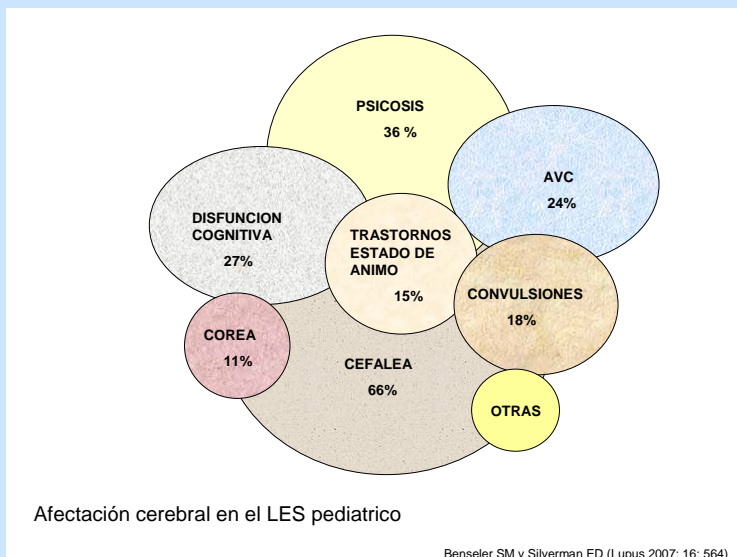


AFECTACIÓN NEUROLÓGICA EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO

Nº Programa : 347

Anna Sans, Servicio Neurología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona

La afectación neurológica en el lupus eritematoso sistémico pediátrico (LESp) es frecuente y varía, según los trabajos, entre el 20 y 95 % de los casos. Durante tiempo se creyó que las únicas manifestaciones relacionadas con el SNC en el lupus eran los trastornos psicóticos y las convulsiones. En los últimos 10 años las distintas clasificaciones han ido incluyendo una variada gama de trastornos que van desde la cefalea, la afectación cognitiva y conductual, AVC, convulsiones, trastornos del movimiento hasta la afectación del sistema nervioso periférico (figura).



La presencia de manifestaciones neuroconductuales son causa de morbilidad significativa en los pacientes con LES. La mortalidad, a pesar de las pautas terapéuticas actuales, es elevada, produciéndose en el 7-19 % de los casos

siendo factor de mal pronóstico la presencia de convulsiones, AVC y estado confusional.

En 1999 el ACR (American College of Rheumatology) diferencia 19 síndromes de afectación neuropsiquiátrica en el LES.

Sistema Nervioso Central	Sistema Nervioso Periférico
Meningitis aséptica	Poliradiculoneuritis (Sd Guillain Barré)
Enfermedad cerebro vascular	Alteración autonómica
Síndromes desmielinizantes	Mononeuropatía
Cefalea	Neuropatía craneal
Trastornos del movimiento	Síndrome miasténico-like
Mielopatía	Plexopatía
Convulsiones	Polineuropatía
Estado confusional agudo	
Trastorno de ansiedad y del estado de ánimo	
Disfunción cognitiva	
Trastorno psicótico	

La afectación neurológica y conductual puede presentarse en cualquier momento del curso de la enfermedad. Puede ser la primera manifestación o formar parte de la clínica inicial o aparecer en el curso del primer año o muchos años después. En muchos casos coexisten dos o más manifestaciones neuroconductuales.

La patogénesis de la afectación del sistema nervioso en el lupus no se conoce totalmente. La mayoría de autores coinciden en atribuirle a distintos mecanismos patogénicos:

- afectación primaria del SNC por el LES: oclusiones vasculares o hemorragia, vasculitis

- mediadores inflamatorios intratecales
- afectación mediada por autoanticuerpos. Algunas manifestaciones neurológicas se han relacionado con autoanticuerpos específicos. La disfunción producida por estos autoanticuerpos se ha implicado en oclusiones vasculares y alteración de distintos neurotransmisores.

La cefalea, accidentes cerebrovasculares (especialmente trombosis arteriales y venosas), corea y mielitis transversa se ha asociado con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos. En edad pediátrica también las convulsiones se han asociado a estos anticuerpos. Se ha citado recientemente en la literatura que también el deterioro cognitivo puede estar relacionado con este tipo de autoanticuerpos.

Las manifestaciones psiquiátricas como la depresión y la psicosis se han asociado a la presencia de anticuerpos antiribosoma.

- disfunción de plexos coroideos
- alteración en el funcionamiento del eje hipotálamo-hipofisario

El diagnóstico de la afectación neurológica del LES no es fácil. A menudo las técnicas de neuroimagen son negativas. La Tomografía axial computarizada (TC) es útil en caso de hemorragia cerebral o ante la presencia de clínica de hipertensión intracraneal. La Resonancia Magnética (RM) es superior para el diagnóstico de trombosis venosa, leucoencefalopatía, afectación de pequeños vasos. La tomografía cerebral por emisión de fotón único (SPECT) se encuentra alterada en muchos casos de LES con y sin afectación neurológica y su uso puede estar indicado en casos seleccionados. Los hallazgos electroencefalográficos (EEG) suelen ser inespecíficos. Los estudios neurocognitivos han demostrado su utilidad en el adulto pero existen pocas series pediátricas en la literatura. En los adultos se han descrito perfiles específicos de afectación frontosubcortical con alteración de memoria, funciones ejecutivas y enlentecimiento en la velocidad psicomotriz y del procesamiento de la información.

BIBLIOGRAFÍA

1. Apenzeller S, Costallat LTL, Cendes F. *Neurolypus*. Arch Neurology 2006 ; 63 : 458-460
2. Benseler SM, Silverman ED. *Review: Neuropsychiatric involvement in pediatric systemic lupus erythematosus*. Lupus 2007; 16:564-571
3. Davey R, Bamford J, Emery P. *The ACR classification criteria for headache disorders in SLE fail to classify certain prevalent headache types*. Cephalgia 2008; 28:296-299
4. Liberato B, Levy RA. *Antiphospholipid syndrome and cognition*. Clin Rev Allergy Immunol 2007; 32(2): 188-191
5. Joseph FG, Lammie GA, Scolding NJ. *CNS lupus: a study of 41 patients*. Neurology 2007; 69(7): 644-654