

11227

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES

EVALUACIÓN DE LAS GUÍAS PARA LA NOMENCLATURA, CLASIFICACIÓN Y
DIAGNÓSTICO DEL COLEGIO AMERICANO DE REUMATOLOGÍA PARA
AFECCIÓN NEUROPSIQUIÁTRICA EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO
SISTÉMICO

T E S I S

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN

MEDICINA INTERNA

QUE PRESENTA:

DR. JUAN CARLOS ARIAS FRAUSTO

ASESOR DE TESIS:

DR RAUL ARIZA ANDRACA
DRA LEONOR BARILE FABRIS

MÉXICO, DF

MARZO, 2004



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

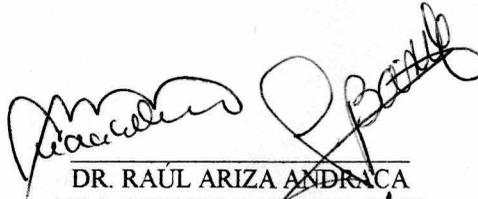
HOJA DE FIRMAS



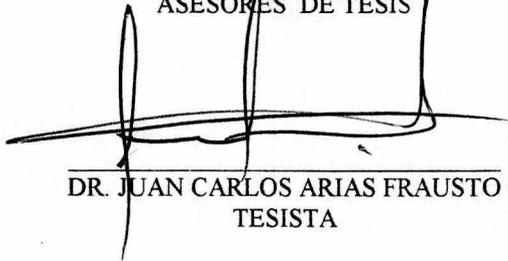
DR. JESÚS ARENAS OSUNA
JEFE DE ENSEÑANZA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN LA RAZA



DR. RAÚL ARIZA ANDRACA
PROFESOR TITULAR DE LA ESPECIALIDAD EN MEDICINA INTERNA



DR. RAÚL ARIZA ANDRACA
DRA. LEONOR BARILE FABRIS
ASESORES DE TESIS



DR. JUAN CARLOS ARIAS FRAUSTO
TESISTA

Proyecto de investigación con número de registro:
2002 - 690 - 0036



SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

INDICE

	PAGINAS
RESUMEN	4
SUMMARY	5
INTRODUCCIÓN	6
OBJETIVOS	11
MATERIAL Y MÉTODOS	11
RESULTADOS	12
DISCUSIÓN	16
BIBLIOGRAFÍA	18
ANEXOS	21

RESUMEN

TITULO: Evaluación de las guías para la nomenclatura, clasificación y diagnóstico del Colegio Americano de Reumatología para afección neuropsiquiátrica en pacientes con Lupus Eritematoso.

OBJETIVO: Valorar el desempeño clínico de las guías de diagnóstico para afección neuropsiquiátrica en pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se eligieron pacientes que acudieran a la consulta externa del servicio de reumatología del HE CMR, que cumplieran criterios de la ACR para LES, con expediente completo, y en quienes se documentaran manifestaciones neurológicas de lupus, se excluyeron aquellos pacientes con alteración neuropsiquiátrica primaria y cuya alteración neurológica no estuviera bien documentada, la información se capturó en hojas específicamente diseñadas para ello.

RESULTADOS: Se identificaron 151 pacientes a quienes se documentaron Lupus Eritematoso Sistémico, de estos, 64 tenían manifestaciones neurológicas con expediente completo, 58 (90.6%) fueron de sexo femenino y 6 (9.4%) de sexo masculino. La patología más común encontrada fueron la crisis convulsivas tónico-clónicas con 21 casos (32.8%), de los cuales, 18 (85.7%) cumplieron criterios de colegio americano de reumatología (ACR) para LESNP. 18 (28.1%) presentaron como manifestación un evento cerebrovascular, el 100% cumplió criterios del ACR. En siete (10.9%) se encontró neuritis óptica, cinco (71.4%) con criterios completos. La Mielitis transversa se presentó en 6 (9.37%) pacientes, cinco (83.3%) cumplieron criterios completos. Cinco (7.81%), presentaron polineuropatía. Síndrome cerebeloso, mononeuropatía y cefalea con 2 (3.12%) presentaciones así como un paciente con polirradiculopatía desmielinizante aguda con un caso (1-56%), todos cumplieron criterios completos del ACR.

CONCLUSIONES: Los criterios del Colegio Americano de Reumatología, aplicados en la población de pacientes del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza, son confiables en su aplicación para clasificar una afección neurológica en pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico.

SUMMARY

TITLE: Evaluation of the guides to clasification and diagnosis of the American School of Rheumatology for neuropsiquiátrica affection in patients with Erythematous Lupus.

OBJECTIVE: To value the clinic performance of it guides of diagnosis for neuropsychiatric affection in patients with Erythematous Lupus Systemic.

MATERIAL and METHODS: Patients chose themselves who went to the external consultation of the service of rheumatology of HE CMR, that fulfilled criteria of the ARA for SLE, with complete file, and in those who documented neurological manifestations of lupus, those patients with primary neuropsychiatric alteration excluded themselves and whose neurological alteration well was not documented, the information was captured specifically in designed leaves for it.

RESULTS: 151 patients to those who documented Erythematous Lupus Systemic, of these identified themselves, 64 had neurological manifestations with complete file, 58 (90.6%) were of feminine sex and 6 (9.4%) of masculine sex. The commonest found pathology tonic-clonics with 21 cases was the convulsive crisis (32.8%), of which, 18 (85.7%) fulfilled criteria of American school of rheumatology (ACR) for NPSLE. 18 (28.1%) presented/displayed like manifestation a brain-vascular event, the 100% fulfilled criteria of the ACR. In seven (10.9%) was optical neuritis, five (71.4%) with complete criteria. The transverse myelitis appeared in 6 (9.37%) patient five (83.3%) fulfilled criteria complete. Five (7.81%), presented/displayed polineuropatía. Cerebelous syndrome, mononeuropaty and migraine with 2 (3.12%) presentations as well as a patient with acute desmielinizante polirradiculopatý with a case (1.56%), all fulfilled criteria complete of the ACR.

CONCLUSIONS: The criteria of the American School of Rheumatology, applied in the population of patients of the Hospital of Specialties of La Raza Medical Center, are reliable in their application to make clasification of neurological affection in patients with Erythematous Lupus Sistémico.

INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES), se define como una enfermedad inflamatoria crónica que al parecer es secundaria a un trastorno de los mecanismos normales de inmunorregulación, causado por interacción de factores genéticos, hormonales y ambientales. ⁽¹⁾

El lupus eritematoso sistémico afecta a ambos sexos, a individuos de todas las razas, pero su incidencia varía en los diferentes países, aún cuando se afirma que los pacientes de raza negra son particularmente sensibles al LES.

El LES es una enfermedad que afecta en mayor frecuencia al sexo femenino en proporción de 9 a 1 (principalmente en edad reproductiva); en términos generales la edad de afección se encuentra entre la 2ª y la 4ª década de la vida, con una edad media al realizar el diagnóstico de 30 años. Los estudios clínicos han demostrado consistentemente el alto predominio en el sexo femenino en aproximadamente el 90% de los casos de LES. Se ha reportado que en aproximadamente el 65% de los casos, la enfermedad se diagnostica entre los 16 y 55 años de edad. ⁽²⁾

Se ha estimado en los E.U.A. una prevalencia que va de 14.6 a 50.8 casos por 100,000 habitantes. Sin embargo, en algunos estudios se ha sugerido que existe una subestimación de estas cifras, ya que la prevalencia de LES probable es comparable a la del LES definido, es decir 33 VS 40 casos por 100,000 habitantes. ⁽²⁾ En nuestro país no existen reportes que evalúen la prevalencia de la enfermedad, sin embargo, un único estudio realizado reporta una incidencia anual de 90 casos.

El LES afecta prácticamente a todos los órganos , tejidos, aparatos y sistemas del organismo humano, por tanto cada uno de ellos tiene sus características especiales.

El diagnóstico de LES generalmente puede establecerse después de una evaluación clínica y paraclínica completa, realizada durante un periodo de observación pertinente y/o mediante el auxilio de los criterios diagnósticos establecidos por la American Rheumatism Association (ARA) en 1982 ⁽⁹⁾. Esta clasificación consta de 11 criterios diagnósticos que se

utilizan en la definición de casos y para pronóstico de clasificación de pacientes en estudios clínicos. La presencia de 4 o más criterios en forma simultánea o en momentos diferentes durante el curso de la enfermedad establecen el diagnóstico de LES. La sensibilidad y especificidad global para más de 4 de ellos es del 96%.⁽⁸⁾

Por años, el LES, se consideró solo como una enfermedad crónica con afección dérmica, posteriormente se consideró como una entidad de afectación sistémica, incluyendo las manifestaciones del Sistema Nervioso Central, lo que hoy se maneja como Lupus con afección Neuropsiquiátrica. (LNPS). La presencia de manifestaciones neuropsiquiátricas (MNP) en pacientes con LES fue reportada inicialmente por Kaposi en 1872. Desde entonces se ha reconocido por varios estudios que la afección neuropsiquiátrica es una de las causas más importantes de morbi-mortalidad en pacientes con LES⁽⁶⁾; así como un problema clínico serio, que afecta significativamente la calidad de vida de los mismos.

Dentro del daño observado al SNC, se ha descrito daño cognoscitivo, cefalea, Síndrome depresivo, polineuropatías, enfermedad cerebrovascular, desordenes de ansiedad, crisis convulsivas y neuropatías periféricas, también se han reportado meningitis aséptica, Enfermedad de Parkinson, síndromes desmielinizantes y estados confusionales en menos del 5% de los casos⁽¹⁵⁾.

El problema de atribuir cualquier signo o síntoma neuropsiquiátrico al lupus también se ilustra por las alteraciones psicológicas que la propia entidad patológica ocasiona sobre el paciente, como son ansiedad y depresión, incluso hoy en día se maneja que dos terceras partes de los pacientes con afección neuropsiquiátrica no se considera como afectación primaria por actividad lúpica sino que se considera secundarias a factores como infecciones, medicamentos y alteraciones metabólicas. Se puede demostrar este problema en el trabajo realizado por Rood y colaboradores en la Universidad de Leiden en Holanda, en donde a través de un seguimiento de 49 pacientes (30 pacientes considerados como LNPS primario y 19 pacientes como LNPS secundario) se cambia el diagnóstico en 2 pacientes considerados como NLPS primario a LNPS secundario y viceversa, concluyendo que la confirmación del diagnóstico de LNPS primario o secundario se realiza de manera retrospectiva una vez observado el comportamiento de los pacientes, ya que el 47% de el

total de los pacientes reingresaron al hospital por una “reactivación de la manifestaciones neurológicas”⁽¹⁵⁾.

Hoy en día se determina que a la afección neurológica como un factor determinante en el pronóstico del paciente. Actualmente se ha determinado que el SNC se ve afectado entre un 14 a 70% en algunas series, mientras que otros mencionan desde un 20 a 50%, la gran diversidad de incidencia encontradas en la literatura se debe principalmente a que cada una de las manifestaciones encontradas presenta una etiopatogenia diferente y son muy diversas en cuanto a momento de presentación y los múltiples criterios utilizados para llevar a cabo el diagnóstico de la afección neuropsiquiátrica. Demburg y colaboradores propusieron un sistema de clasificación de LESNP, basado en una extensión de los sistemas previos. Las MNP que no fueron claramente atribuibles a otras causas diferentes del proceso de la enfermedad, se dividieron en signos mayores y menores⁽¹⁷⁾.

Ambos criterios mayores y menores, se encuentran tanto en las manifestaciones neurológicas como psiquiátricas, dentro de las neurológicas, se encuentran los eventos cerebro vasculares, la neuropatía, los trastornos del movimiento, convulsiones, síndrome orgánico cerebral y la meningitis, como criterios mayores, mientras que las parestesias o aturdimiento, cefaleas y alteraciones cognitivas, se encuentran como criterios menores. Para los trastornos psiquiátricos se encuentran el trastorno afectivo y el trastorno esquizofreniforme como criterios mayores y las variaciones afectivas con la reacción de ajuste como criterios menores. El diagnóstico de LESNP se establece con un criterio mayor o un criterio menor mas una anomalía en el EEG, TAC, LCR o angiograma cerebral⁽¹⁹⁾.

El término de lupus neuropsiquiátrico, como se ha mencionado, abarca un amplio rango de manifestaciones, y en parte debido a los amplios de los distintos síndromes, se reconoce que la definición y nomenclatura del LESNP no está debidamente estandarizado, lo cual explica las variaciones, reduce la comparabilidad de estudios publicados y limita los diseños y conducción de investigaciones. Esta falta de terminología estandarizada, aunado a algunos sistemas de clasificación de dimensiones y descriptores han sido el motivo del Colegio Americano de Reumatología a convocar a un comité multidisciplinario para desarrollar una

nomenclatura estandarizada para el lupus neuropsiquiátrico, incluyendo definiciones de caso, reportes estándar y recomendaciones de pruebas diagnósticas, en 19 síndromes identificados de LESNP; dentro de los cuales se encuentran a nivel de Sistema Nervioso Central: la Meningitis Aséptica, Enfermedad Cerebrovascular, Síndrome desmielinizante, Cefaleas, Desordenes de movimiento, Mielopatías, Crisis Convulsivas, Estado Confusional Agudo, Desordenes de ansiedad, Disfunción cognitiva, Desordenes de ánimo y Psicosis; mientras que a nivel de sistema nervioso periférico, se encuentran la Polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (Síndrome de Guillein-Barré), Desórdenes autonómicos, Mononeuropatía, única/múltiple, Miastenia gravis, Neuropatía craneal, Plexopatía y Polineuropatía.

La investigación sobre el LNPS ha ido presentando grandes avances, sin embargo, existe una gran cantidad de estudios que se utilizan como complementación diagnóstica, sin que exista hasta el momento un estudio que por si mismo nos de la afectación o daño directo al SNC, sin bien es cierto existe manera de llevar a cabo radiografías, Tomografía Axial Computada, Resonancia Magnética, así como la presencia de complemento, citoquinas y la activación de células endoteliales en donde se puede llegar a determinar presencia o no de afectación vascular (vasculitis), no es posible llevar a cabo estudio histopatológico debido a que el daño ocasionado por una toma de muestra será mayor que el beneficio al realizar un diagnóstico definitivo. Por ejemplo en la Universidad de Colorado en los EU, se realiza un estudio por West y colaboradores en donde de manera prospectiva determinan que estudios son los más utilizados para el diagnóstico definitivo de LNPS, encontrando que para alcanzar una sensibilidad del 100% y una especificidad del 86% con un valor predictivo positivo del 95%, se requiere llevar a cabo determinación de IgG en LCR así como determinación de bandas oligoclonales, determinación de la elevación de anticuerpos antineuronales y/o determinación de anticuerpos anti-ribosomal P, junto con la presencia de alteraciones en la IMR⁽²⁰⁾. Otro ejemplo que demuestra éste problema es el realizado en la Universidad de Málaga en España, donde Fernández y cols. determinan la prevalencia de cefalea crónica en relación a las alteraciones presentadas en imágenes radiológicas (IMR) así como las diferencias inmunológicas no encontrando en ello una diferencia significativa⁽²¹⁾.

Existen otros reportes en donde las alteraciones radiológicas de IMR demuestran alteraciones en el 33% de los casos y ello va a depender de el Síndrome Neuropsiquiátrico que se presente en cada paciente⁽²³⁾.

Existen por otro lado, exámenes de comprensión neuropsiquiátricos y neuropsicológicos, así como de inteligencia, mismo que son indirectos y no permiten un real conocimiento del estado neurológico del paciente⁽²⁴⁾.

Como ya se mencionó la etiología de LESNP es multifocal e incluye microangiopatía, producción de anticuerpos (antineural, anticuerpos antirribosomal P, anticuerpos antifosfolípidos), y la producción intratecal de citoninas proinflamatorias (IL-2, 6, 8 y 10, interferón alfa). Los anticuerpos antigangliósidos han sido estudiados extensivamente en pacientes con LES y alteraciones neurológicas como la esclerosis múltiple⁽²⁵⁾.

Actualmente se cuenta con guías de nomenclatura y clasificación del Lupus Neuropsiquiátrico, sin embargo, hasta el momento no se utilizan en la práctica diaria, por lo que no cuenta con la aprobación general. Estas guías no se han aplicado a población abierta y sobre todo en pacientes con Lupus Neuropsiquiátrico establecido, por lo que la sensibilidad y especificidad se desconoce.

La importancia de llevar a cabo el diagnóstico oportuno, radica en que la morbi-mortalidad ocasionada por afección neuropsiquiátrica, esta directamente relacionada con el momento en que se hace el diagnóstico y el inicio del tratamiento. Por lo tanto es determinante detectar oportunamente el Síndrome Neuropsiquiátrico, para lo cual es de suma importancia conocer la eficacia de las guías de nomenclatura y clasificación del lupus neuropsiquiátrico.

OBJETIVO:

Valorar el desempeño clínico de las guías propuestas por el Colegio Americano de Reumatología para el Diagnóstico de afección neurológica del Lupus Eritematoso Sistémico en pacientes con lupus y afección neurológica establecida.

-Material y Métodos.

Se estudiaron 64 pacientes con LES quienes tenían manifestaciones neurológicas y que cumplieran con los siguientes criterios de inclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de LES de acuerdo a los criterios de la ARA y que hubieran sido vistos en la consulta externa del servicio de Reumatología del HE CMR entre enero y diciembre de 2001
2. Pacientes que contaron con expediente clínico completo
3. Pacientes que mediante notas del expediente se documentaron manifestaciones de Lupus neuropsiquiátrico

Los criterios de exclusión fueron haber tenido antecedentes de alteración neurológicas primaria, así como aquellos pacientes que no tuvieron un expediente clínico completo o cuya alteración neurológica no estuvo perfectamente documentada.

LOGÍSTICA:

1. Se identificaron mediante revisión de las hojas de consulta externa, los pacientes con LES, que acudieron a la consulta externa del Servicio de Reumatología del HE CMR.
2. Posteriormente se acudió al archivo clínico del HE CMR, para la revisión del expediente clínico de cada uno de los pacientes identificados con diagnóstico de LES. Con la finalidad de efectuar la revisión del expediente y por medio de hojas de recolección de datos se catalogara a los pacientes con LESNP (Anexo 1)
3. Se creó una base de datos con todas las variables.

RESULTADOS:

En nuestro estudio se identificaron un total de 151 pacientes que acudieron a la consulta externa del servicio de Reumatología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional La Raza durante enero a diciembre de 2001. De los cuales 64 (42.38%) pacientes presentaron manifestaciones neuropsiquiátricas y además tuvieron un expediente clínico completo para poder llevar a cabo una adecuada captura de la información con el diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico, las características clínicas y demográficas se muestran en la Tabla 1.

De los eventos neurológicos se encontró que el 90% de los pacientes presentaron un criterio mayor y el 10% cumplía con criterios menores.

Del total de pacientes, 21 (32.81%) presentó Crisis Convulsivas Tónico Clónicas, siendo la manifestación más común observada en el grupo de estudio, de éstos pacientes, 18 (85.71%) cumplieron todos los criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR) publicados en 1999, para lupus neuropsiquiátrico, ninguno presentó una asociación con la presencia de un tumor, proceso infeccioso a nivel de Sistema Nervioso Central, alteraciones metabólicas o la presencia de un evento cerebro-vascular al momento del evento.

Un total de 18 (28.12%) pacientes, presentaron como manifestación neurológica, un evento cerebro-vascular (ECV), siendo ésta la segunda manifestación más común observada en nuestro grupo de estudio, 15 (83.3%) fue de presentación isquémica y 3 (16.6%) fueron tipo hemorrágico, todos cumplieron con los criterios del ACR para lupus neuropsiquiátrico, un paciente del grupo de ECV tipo hemorrágico estaba asociado a hipertensión arterial sistémica.

Siete pacientes (10.93%), presentaron Neuritis Óptica (N.O.) como manifestación neurológica de lupus, de los cuales, 5 (71.5%) cumplieron todos los criterios de N.O. para LESNP, ninguno presentó alguna asociación como presencia de lesión estructural, enfermedades familiares (paraplejia espástica hereditaria, sarcoidosis o Esclerosis Múltiple).

Seis (9.37%) tuvieron como presentación neurológica una Mielitis transversa y cinco (83.3%) cumplieron todos los criterios para la misma, ninguno presentó asociación con algún proceso infeccioso o desmielinizante preexistente. Cinco (7.81%) presentaron como manifestación una polineuropatía, todos cumplieron con los criterios del ACR para ésta entidad; dos pacientes con predominio motor, dos con predominio sensitivo y un paciente con alteración sensorio-motora, uno de éstos pacientes se encontraba en asociación con diabetes mellitus.

Dos (3.12%) pacientes se presentaron como una mononeuropatía, ambos pacientes cumplieron los criterios de la ACR, y ninguno de ellos tuvo alguna asociación con otras patologías como Diabetes Mellitus, vasculitis, procesos infecciosos como Herpes, Artritis Reumatoide o Síndrome de Sjögren.

Dos pacientes (3.12%) tuvieron como manifestación un Síndrome Cerebeloso , con afección del VIII nervio craneal, ambos cumplieron los criterios del ACR, ninguno presentó factor de exclusión ni evento asociado como deficiencia nutricional de tiamina, evento vascular cerebral, o proceso inflamatorio.

Dos (3.12%) pacientes, presentaron cefalea como evento neurológico, ambos casos, catalogados como migraña con aura, cumpliendo criterios de la ACR y sin eventos asociados.

Un paciente con presencia de Polirradiculopatía Desmielinizante Aguda, cumpliendo criterios del ACR.

No se reportaron en éste grupo de pacientes la presencia de algún otro síndrome de lupus neuropsiquiátrico.

Tabla 1. Características clínicas y demográficas.

	n = 64	%
Sexo		
Hombres	6	9.37
Mujeres	58	90.62
CCTC	21	32.81
ECV	18	28.12
Neuritis Óptica	7	10.93
Mielitis Transversa	6	9.37
Polineuropatía	5	7.81
Síndrome cerebeloso	2	3.12
Mononeuropatía	2	3.12
Cefalea	2	3.12
Polirradiculopatía desmielinizante aguda	1	1.56

CCTC: Crisis Convulsiva Tónico Clónicas

ECV: Evento Cerebro-Vascular

Tabla 2. Criterios del Colegio Americano de Reumatología (ACR).

Síndrome neurológico	Criterio ACR	%
CCTC	18/21	85.7
ECV	18/18	100
Neuritis óptica	5/7	71.4
Mielitis transversa	5/6	83.3
Polineuropatía	5/5	100
Síndrome cerebeloso	2/2	100
Cefalea	2/2	100
Mononeuropatía	2/2	100
Polirradiculopatía desmielinizante aguda	1/1	100

CCTC: Crisis Convulsivas Tónico Clónicas.

ECV: Evento Cerebro-Vascular

DISCUSIÓN.

La afección del sistema nervioso central en LES es una de las manifestaciones de mayor morbilidad y mortalidad. La prevalencia de manifestaciones NP varía ampliamente entre las diferentes series publicadas. Esto se debe principalmente a la diversidad de criterios usados en la definición de LES NP, mismo que a través de los años, ha llevado a sobre diagnosticar LESNP al no excluir todas las posibilidades de afección NP en LES por otras causas no inmunológicas. Sin embargo, la nomenclatura propuesta por el Colegio Americano de Reumatología en 1999 definida en base a caso permite la posibilidad de estandarizar la definición y facilita la comparación entre los diferentes centros. En una de las series más grandes reportadas en la literatura por Mok, reporta una prevalencia del 19% utilizando éstos criterios.

En nuestra serie se encontró que la presencia de crisis convulsivas tónico clónicas fue la manifestación neurológica más común, misma que se presenta en la literatura mundial, de los 21 pacientes con éste síndrome neurológico, 18 (85.7%) cumplieron todos los criterios del ACR, sin encontrar ninguna aparente asociación con una entidad agregada, es decir, se sugiere como confiable los criterios para realizar el diagnóstico de CCTC. Como segundo síndrome más común, se encontró al Evento Cerebro-Vascular (ECC) con 18 (28.12%) pacientes, de los cuales, el 100% de ellos, cumplieron los criterios del ACR, encontrando que solo uno de ellos (5.5%), se encontró en asociación con hipertensión arterial sistémica. Siete (10.93%) pacientes presentaron como síndrome neurológico una neuritis óptica, de los cuales 5 (71.4%), cumplieron criterios del ACR, en todos se logró realizar exclusión de una etiología no inmunológica, y ninguno presentó una asociación con otra entidad nosológica. La Mielitis Transversa se presentó en seis (9.37%) pacientes, de los cuales cinco (83.3%) presentaron todos los criterios del ACR, con exclusión de patología no inmunológicas y sin presentar problemas asociados. La polineurpatía se logró identificar en cinco (7.81%), todos ellos (100%) con criterios completos para del ACR,

todos con criterios de exclusión, y ninguno asociado a otra entidad. El síndrome cerebeloso, la cefalea y la mononeuropatía se presentaron en dos casos (3.12%), todos los pacientes con criterios completos para ACR según el síndrome correspondiente y con criterios de exclusión, así como ausencia de asociación, con otra entidad. Por último encontramos un paciente (1.56%) con Polirradiculopatía desmielinizante aguda, cumpliendo criterios del ACR, así como criterios de exclusión y sin asociación alguna con otra entidad nosológica. Es importante hacer mención, que del total de pacientes (151) que se reportaron, 64 (42.38%) completaron los estudios de laboratorio y gabinete para poder llevar a cabo la recolección de datos del ACR, de ahí que en el presente estudio no se encuentra reportados los 19 síndrome que se describen en la literatura, así como el bajo número de pacientes para llevar a cabo unos resultados más confiables, es por ellos que se deben de tomar con reserva dichos resultados, así como mencionar que esto nos sugiere que los criterios propuestos por el Colegio Americano de Reumatología son confiables para llevar a cabo el diagnóstico de afección neurológica en pacientes con LES. Hasta el momento no existe estudio en la literatura en donde se realice una evaluación de éstos criterios en donde se valúe su aplicabilidad, es necesario llevar a cabo un estudio retrospectivo con un amplio número de pacientes, en donde se compare resultado histopatológico, con la clínica y se compare con el diagnóstico llevado a cabo con los criterios del ACR.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reeves Wh, Lathia RG: Clinical presentation of Systemic Lupus Erythematosus in the Adult. Lathia RG (ed) Systemic Lupus Erythematosus. New York, Wiley 1987: 355.
2. Lavallo MC, Bravo VG, Miranda LJM, Fraga MA. Reumatología clínica 2ª Ed. México. Limusa, 1990: 353-370.
3. Rotes OL. Reumatología clínica. España. ESPAXS, 1983: 98-107.
4. Hochberg MC; Epidemiology of Rheumatic Disease; Systemic Lupus Erythematosus. Rheumatic Dis Clin North AM 1990; 16 (3): 617.
5. Sivri A, Hascelik I, Celiker R, Basgoze O. Early detection of neurological involvement in systemic lupus erythematosus patients. Electromyogr Clin Neurophysiol 1995; 35 (4):195-9
6. Schmutzler KM, Vilanova LC, Lima JG, Hilario OM, Naspitz CK. Juvenile systemic lupus erythematosus, neurological involvement. Arq Neuropsiquiatr 1997; 55: 606-9.
7. Michet CJ, McKenna CH, Elveback LR, et al: Epidemiology of systemic lupus erythematosus and other connective tissue disease in Rochester, Minnesota, 1950 through 1979. Mayo Clin Proc 1985; 60: 105.
8. Hochberg MC: The incidence of systemic lupus erythematosus in Baltimore. Maryland, 1970-1990. Arthritis Rheum 1985, 28:80.
9. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al: The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1982; 25: 1271.
10. ACR Ad Hoc Committee on Neuropsychiatric Lupus Nomenclature. The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. Arthritis Rheum 1999; 42(4): 599-608.
11. Brandt JD, Lessell S, Cohen AS: Cerebral Disorders of vision in Systemic lupus erythematosus. Ann Int Medicine 1975, 83: 163.
12. Ginzler EM, Berg A. Mortality in systemic lupus erythematosus. J. Rheumatol. 1987; 14 (Suppl 13): 218.

13. Ginzler EM, Schorn K. Outcome and prognosis in systemic lupus erythematosus. *Rheumatic Dis Clin North Am.* 1988; 14: 67.
14. Gladman O, Urowitz MB. Mortality in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1987; 14 (Suppl 13) 223.
15. Estes D, Christian CL. The natural history of systemic lupus erythematosus by prospective analysis. *Medicine* 1971; 50:85.
16. Ginzler EM, Diamond HS, Weiner M, et al. A multicenter study of outcome in systemic lupus erythematosus. Entry variables as predictor of prognosis. *Arthritis Rheum.* 1982; 25: 601.
17. Feinglass EJ, Arnett FC, Dorsh CA, et al. Neuropsychiatric manifestation of systemic lupus erythematosus: diagnosis, clinical spectrum and relationship to other features of the disease. *Medicine.* 1976; 55: 323.
18. Lee, P, Urowitz MB, Bookman A, et al. Systemic lupus erythematosus. A review of 110 cases with reference to nephritis, the nervous system infection, aseptic necrosis and prognosis. *Q J, Med.* 1977; 181: 1.
19. Abel, Gladman D, Urowitz MB. Neuropsychiatric lupus. *J. Rheumatolo.* 1980; 7:325.
20. Singer J, Gladman JA. Diagnostic criteria for neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. The results of consensus meeting. *J Rheumatol.* 1990; 17: 1397.
21. Steinberg A, Gourley MF, Klinman M, et. al. NIH conference. Systemic Lupus Erythematosus. *Ann Int Medicine* 1991; 115(7): 548.
22. Bergnihan B. CNS Lupus. *Clin Rheum Dig.* 1982; 8: 188.
23. Demburg S, Carbotte R, Demburg J. Cognitive impairment in Systemic Lupus Erythematosus. A Neuropsychiatric study of Individual and Group deficit. *J. Clin Exp Neuropsychol.* 1987; 9(4): 323.
24. Ohkoshi N, Mizusawa H, Oguni E, Shoji S. Sural nerve biopsy in vasculitic neuropathies: morphometric analysis of the caliber of involved vessels. *J Med.* 1996; 27(3-4): 153-70.

25. Dyck P. Detection, characterization, and staging of polyneuropathy: assessed in diabetics. *Muscle and Nerve*. 1988; 11: 21-32.
26. Omdal R, Mellgren S, Busby G. Clinical neuropsychiatric and Neuromuscular Manifestations in Systemic Lupus Erythematosus, *Scan J. Rheum*. 1988 17: 113.
27. Jabs D, Miller N, Newman S, Johnson M, Stevens M. Optic neuropathy in systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol*. 1986; 104(4): 564-8.
28. Bloch S, Jarrett M, Swerdlow M, Grayzel, A. Brachial plexus neuropathy as the initial presentation of systemic lupus erythematosus. *Neurology*. 1979; 29(12): 1633-4.
29. Sarwar A, Dellaripa, P, Beamis J. A 51-year-old man with fever, lunar neuropathy, and bilateral pleural effusions. *Lupus pleuritis*. *Chest*. 1999; 116(4): 1105-7.
30. Blaustein, D, Blaustein, S. Antinuclear antibody negative systemic lupus erythematosus presenting as bilateral facial paralysis. *J. Rheumatol*. 1998; 25(4): 798-800.
31. Enevoldson, T, Wiles, C. Severe vasculitis neuropathy in systemic lupus erythematosus and response to cyclophosphamide. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1991; 54(5): 468-70.
32. Amuda, W, Telve, H, Ramina R, Wunder, P, Rocha, L. Autonomic neuropathy in systemic lupus erythematosus. *J Neurol Neurosurg Psychiatric*. 1989; 52(4): 539-40.
33. Gledhill R, Dessen, P. Autonomic neuropathy in systemic lupus erythematosus. *J Neurol Neurosurg Psychiatric*. 1988; 51(9): 1238-40.
34. Straub, R, Seuner, M, Lock, G, Rath, H. Autonomic and sensorimotor neuropathy in patients with systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 1996; 23 (1): 87-92.
35. Omdal, R, Henriksen, O, Mellgren St, Husby, G. Peripheral neuropathy in systemic lupus erythematosus. *Neurology*. 1991; 41(6): 808-11.
36. Omdal R, Mellgren St, Torbergsen, T. A controlled study of peripheral neuropathy in systemic lupus erythematosus. *Acta Neurol Scand*. 1993; 88(1): 41-6.
37. MacNichol, J, Glynn, D, Mongey, A. A prospective study of neurophysiologic, neurologic and immunologic abnormalities in systemic lupus erythematosus. *J. Rheumatolo*. 1994; 21(6): 1061-6.

ANEXO 1. HOJA DE ESCRUTINIO DE LES

NOMBRE: _____

AFILIACIÓN: _____

SEXO: _____

CRITERIOS DE ARA PARA LES:

Marque el tipo de afección que presente el paciente

- | | |
|---|-------|
| Cutáneo (rash malar, discoide, fotosensibilidad) | _____ |
| Úlceras bucales | _____ |
| Articular (artritis, no incluye artralgias) | _____ |
| Hematológico (anemia hemolítica, trombocitopenia) | _____ |
| Renal (con o sin biopsia) | _____ |
| Neurológico (EVC, CCTC, etc) | _____ |
| Serositis (pleura, pericardio, etc) | _____ |
| Inmunológicos | _____ |
| Anticuerpos antinucleares | _____ |
| TOTAL | _____ |

ANEXO 2. HOJA DE RECOLECCIÓN PARA LES NP

Nombre _____ Fecha: _____

Edad: _____ Sexo: _____

Tiempo de evolución de LES: _____

Criterios para LES: _____

Laboratorios:

BH

Leucocitos: _____; Neutrófilos: _____; Linfocitos: _____;

Monocitos: _____; Eosinófilos: _____; Bandas: _____;

HB: _____; Plaquetas: _____; VCM: _____;

HMC: _____;

CrS: _____; DepCrS: _____; Albúmina: _____;

Examen General de Orina:

pH: _____; Densidad: _____; Leucoc: _____; Eritroc: _____;

Hb: _____; Albúmina: _____; Cilindros: _____;

Pruebas de Función Hepática:

BD: _____; BT: _____; TGO: _____; TGP: _____; DHL: _____;

PT: _____; Albúmina: _____; PA: _____; GGT: _____;

Ac. Úrico: _____;

Electrolitos Sericos:

Na: _____; K: _____; Ca: _____; P: _____; Mg: _____; Cl: _____;

Líquido Cefalorraquídeo:

Celularidad: _____; Proteínas: _____; GLU: _____;

Cultivo: _____; Gram: _____;

Tinciones: _____; Bandas Oligoclonales: _____;

Inmunológicos:

AAN: _____; Ac. AntiDNA: _____;

Ac. Anticardiolipinas: _____; IgG: _____; IgM: _____;

C3: _____; C4: _____;

Imagen:

TAC

NORMAL: _____;

ANORMAL: _____; Hipodensidad: _____; Hiperdensidad: _____;

Interpretación: _____.

IRM:

NORMAL: _____;

ANORMAL: _____; Hipointenso: _____; Hiperintenso: _____;

Interpretación: _____.

EEG:

NORMAL: _____;

ANORMAL: _____;

Interpretación: _____.

1. Meningitis Aséptica.

Con actividad: _____; Sin actividad: _____;

Dx Inicial: _____; Dx Posterior: _____;

LCR:

-Cultivos: _____; Pleocitosis: _____; Proteinorraquia: _____;

-GLU: _____;

2. Enfermedad Cerebrovascular.

Asociaciones: _____;

Oclusión arterial: _____; Oclusión venosa: _____;

Hemorrágico: _____; ICT: _____;

Dx Inicial: _____; Dx Final: _____;

Ac Anticardiolipina: _____; IgG: _____; IgM: _____;

TAC Normal: _____;

Anormal: _____; Hipodensidad: _____; Hiperdensidad: _____;

Interpretación: _____;

IRM Normal: _____;

Anormal: _____; Hiperintensidad: _____; Hipointensidad: _____;

Interpretación: _____;

3. Síndrome Desmielinizante.

Mielitis Transversa: _____; Neuritis Óptica: _____;

Diplopia: _____; Oftalmoplejia intranuclear: _____;

Nervios craneales: _____; Enf. Tallo cerebral: _____;

Asociaciones: _____;

Actividad: _____; Sin actividad: _____;

Dx Inicial: _____; Dx final: _____;

4. Cefalea.

Migraña sin aurea: _____; Migraña con aurea: _____;

Cefalea tensional: _____; Cefalea en racimos: _____;

Pseudo tumor cerebri: _____; Cefalea inespecífica: _____;

Asociaciones: _____;

Actividad: _____; Sin actividad: _____;

TAC Normal: _____;

Anormal: _____;

Interpretación: _____;

5. Desordenes del movimiento:

Corea:

Tiempo de evolución: _____;

Evolución: _____;

Actividad: _____;

Sin actividad: _____;

IRM:

Interpretación: _____.

Cobre sérico: _____; Ceruloplasmina: _____;

6. Mielopatía.

Nivel sensitivo: _____;

Nivel motor: _____;

Fuerza muscular: _____;

Asociaciones: _____;

Actividad: _____;

Sin actividad: _____;

Estado funcional: _____;

TAC:

Interpretación: _____;

IMR:

Interpretación: _____;

7. Crisis Convulsivas.

-Primarias generalizadas

Tónico-Clónicas: _____;

Atónicas: _____;

Crisis de ausencia: _____;

Crisis Mioclónicas: _____;

-Crisis Parciales

Simple sin pérdida del estado de alerta: _____;

Complejas con pérdida del estado de alerta: _____;

Simple o complejas secundariamente generalizadas: _____;

Asociaciones: _____;

Actividad: _____;

Sin actividad: _____;

EEG:

Interpretación: _____;

TAC:

Interpretación: _____;

IRM:

Interpretación: _____;

8. Polirradiculopatía inflamatoria desmielinizante aguda.

Síndrome Guillain-Barre: _____;

Actividad: _____;

Sin actividad: _____;

EMG:

Vel. de conducción: _____;

Morfología:

Interpretación: _____;

9. Trastornos autonómicos.

Hipotensión ortostática: _____; Piloerección: _____;
Disfunción eréctil: _____; Anhidrosis: _____;
Intolerancia al calor: _____; Constipación: _____;
Asociaciones: _____;
Actividad: _____; Sin actividad: _____;

10. Mononeuropatía simple/múltiple.

Simple: _____; Múltiple: _____;
Nervios afectados: _____;
Déficit neurológico: _____;
Asociaciones: _____;
EMG: _____;
Interpretación: _____;

11. Miastenia gravis.

Visuales: _____;
Auditivos: _____;
Prueba de tensión a neostigmina: _____;
Ac. Antiacetilcolina: _____;
TAC de tórax: _____;
Asociaciones: _____;
Actividad: _____; Sin actividad: _____;

12. Plexopatía.

Plexo braquial: _____; Lumbosacro: _____;
Asociaciones: _____;
Actividad: _____; Sin actividad: _____;
EMG: _____;
Interpretación: _____;
IRM: _____;
Interpretación: _____;
TAC: _____;
Interpretación: _____;

13. Polineuropatía,

Motora pura: _____; Sensitiva pura: _____;
Motor-sensitiva: _____; Sensitivo-motora: _____;
Asociaciones: _____;
Actividad: _____; Sin actividad: _____;
EMG: _____;
Interpretación: _____;

14. Afección a Nervios Craneales.

I. _____; II. _____; III. _____; IV. _____; V. _____;
VI. _____; VIII. _____; IX. _____; X. _____; XI. _____;
XII. _____;

Asociaciones: _____.

Actividad: _____; Sin actividad: _____;