

## Informe de caso

# Mielitis transversa longitudinal como manifestación clínica de lupus eritematoso sistémico neuropsiquiátrico

DOI: 10.5377/alerta.v8i2.20135

Brenda Marcela Nolasco Hernández<sup>1</sup>, César Steven Linares Rosales<sup>2\*</sup>

1. Departamento Reumatología, Hospital Nacional Rosales. San Salvador, El Salvador.

2. Departamento de Medicina Interna, Hospital Nacional San Juan de Dios de Santa Ana. Santa Ana, El Salvador.

\*Correspondencia

✉ cesarsteven.lr@gmail.com

1. 0009-0009-0991-1533

2. 0009-0006-6254-6633

## ACCESO ABIERTO

### Longitudinal transverse myelitis as a clinical manifestation of Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus

#### Citación recomendada:

Nolasco Hernández BM  
Linares Rosales CS. Mielitis transversa longitudinal como manifestación clínica de lupus eritematoso sistémico neuropsiquiátrico. *Alerta*. 2025;8(2): 154-159  
DOI: 10.5377/alerta.v8i2.20135

#### Editor:

Nadia Rodríguez.

#### Recibido:

31 de julio de 2024.

#### Aceptado:

31 de marzo de 2025.

#### Publicado:

30 de abril de 2025.

#### Contribución de autoría:

BMNH<sup>1</sup>: concepción del estudio, búsqueda bibliográfica, recolección de datos, búsqueda bibliográfica, recolección de datos. CSLR<sup>2</sup>: diseño del manuscrito, manejo de datos o software. BMNH<sup>1</sup>, CSLR<sup>2</sup>: análisis de los datos, redacción, revisión y edición.

#### Conflicto de intereses:

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

#### Resumen

**Presentación del caso.** Se presenta el caso de una mujer de 22 años, con antecedentes de lupus eritematoso sistémico, depresión y epilepsia, alérgica a la hidroxiquina, que consultó por diarrea, artralgias, edema palpebral, dolor retro auricular y odinofagia. Fue hospitalizada por un cuadro infeccioso, pero solicitó el alta voluntaria al tercer día. Regresó, una semana después con un cuadro de paraparesia ascendente, disfagia, dificultad para micción y defecación, máculas violáceas en piernas, fiebre continua, desorientación y agitación psicomotriz. **Intervención terapéutica.** Fue admitida en la Unidad de Cuidados Críticos. Se realizó estudio de líquido cefalorraquídeo, velocidad de conducción nerviosa que indica una polineuropatía motora axonal aguda severa; y resonancia magnética compatible con mielitis longitudinal. **Evolución clínica.** La paciente estuvo hospitalizada durante 140 días. Se monitoreó su evolución y se coordinó fisioterapia y entrenamiento para sus familiares durante tres días antes de su alta hospitalaria. Un mes después de recibir cuidados en casa, la paciente reingresó al hospital con un cuadro de sepsis de origen urinario y falleció.

#### Palabras clave

Mielitis Transversa, Lupus Eritematoso Sistémico, Enfermedad Autoinmune.

#### Abstract

**Case presentation:** We present the case of a 22-year-old female with a history of systemic lupus erythematosus, depression and epilepsy, allergic to hydroxychloroquine, who consulted for diarrhea, arthralgias, eyelid oedema, retro auricular pain and odynophagia. She was hospitalized for an infectious condition but requested voluntary discharge on the third day. She consulted again a week later with symptoms of ascending paraparesis, dysphagia, difficulty in urination and defecation, purplish macules on the legs, continuous fever, disorientation and psychomotor agitation. **Treatment:** She was admitted to the critical care unit. Cerebrospinal fluid, nerve conduction velocity (severe acute axonal motor polyneuropathy), and magnetic resonance imaging compatible with longitudinal myelitis were performed. **Clinical evolution:** The patient was hospitalized for 140 days. Her evolution was monitored and physiotherapy and training for her relatives was coordinated for three days before her discharge from hospital. One month after home care, the patient was readmitted to hospital with sepsis of urinary origin and died.

#### Keywords

Transverse Myelitis, Lupus Erythematosus, Systemic, Autoimmune Diseases.

## Introducción

El lupus neuropsiquiátrico (NPSLE) representa un desafío constante, tanto en el diagnóstico como en el abordaje terapéutico. El NPSLE se puede presentar hasta en

un 50-60 % de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (SLE)<sup>i</sup>. Dentro de este gran espectro, las mielopatías representan únicamente 0,5-1 % de los casos y suelen estar acompañados de otros trastornos neuropsiquiátricos<sup>ii,iii</sup>.

La mielitis transversa aguda es un síndrome neurológico potencialmente devastador, caracterizado por una inflamación aguda de la médula espinal que provoca alteraciones motoras, sensoriales y/o autonómicas. Cuando se extiende a más de tres segmentos espinales, se denomina como mielitis longitudinal extensa (LETM). La presentación clínica es variable, pudiendo manifestarse como un cuadro de neurona motora inferior, con flacidez e hiporreflexia, o como un compromiso de neurona motora superior, con espasticidad e hiperreflexia. Hasta un 80 % de los casos presenta paraparesia, paraplejía, cuadriparesia o cuadriplejía, que incluso, puede conducir a la muerte del paciente. Aproximadamente en el 70 % de los casos se presentan alteraciones autonómicas, como disfunción de esfínteres, trastornos de la motilidad intestinal, alteraciones en la termorregulación y disritmias cardíacas<sup>ii-iv</sup>.

La mielitis transversa asociada con el lupus eritematoso sistémico (SLE-MT) es una complicación poco frecuente pero grave del SLE, con una incidencia que varía entre el 0,5 % y el 1 % de los pacientes. Sin embargo, puede manifestarse hasta en un 30 %- 60 % de los casos<sup>i</sup>. Por ello, se decidió describir el presente caso.

## Presentación del caso

Paciente femenina de 22 años, cuya principal ocupación eran las tareas del hogar, con antecedentes de lupus eritematoso sistémico diagnosticado en 2017, alérgica a la hidroxicloloroquina, así como de depresión y epilepsia, para los cuales recibía tratamiento con fluoxetina y carbamazepina, respectivamente desde hace tres años. Sin embargo, en el año 2020 interrumpió su control médico, debido a la pandemia de COVID-19. Entre sus antecedentes obstétricos, había presentado dos abortos, uno a las 20 semanas y el otro a las diez semanas de edad gestacional, ambos ocurridos en el año 2022.

La paciente consultó inicialmente por diarrea. Se presentó a la Unidad de Emergencias del Hospital Nacional Rosales con historia de 15 días de artralgias generalizadas, edema palpebral bilateral, diarrea profusa, dolor retro auricular y odinofagia. Fue hospitalizada con diagnóstico de gastroenteritis aguda y recibió manejo con líquidos endovenosos y ciprofloxacino 200 mg IV cada 12 horas. Al tercer día solicitó el alta médica voluntaria.

Una semana después, regresó a la unidad de emergencia con cuatro días de presentar paraparesia ascendente, disfagia, dificultad para micción y defecación, además

de máculas violáceas en ambas piernas, que se acompañó de fiebre continua de tres días de evolución, y un día de desorientación y agitación psicomotriz.

Al ingreso, las constantes vitales fueron una presión arterial de 107/56 mmHg, frecuencia cardíaca de 110 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 22 ciclos por minuto y temperatura axilar de 40°C. La paciente se encontraba hipoactiva, desorientada y deshidratada. Los datos relevantes del examen físico por sistemas incluyeron eritema malar, edema palpebral bilateral, mucosas secas, peristaltismo disminuido, múltiples máculas violáceas de forma y tamaño irregular en tercio distal de ambas piernas (Figura 1). Además, los reflejos osteotendinosos fueron de 3/4+ en las cuatro extremidades, y se observó fuerza de 3/5 según la escala de Daniels en ambos miembros inferiores.

Las pruebas de laboratorio evidenciaron anemia no hemolítica, sin historia de sangrado o melenas, leucocitosis con neutrofilia, elevación de transaminasas y proteinuria en rango nefrótico con variaciones a lo largo de toda la evolución clínica (Tabla 1). El día 20/05/23 se realizó una Prueba de proteína C reactiva (PCR), cuyo valor fue de 136,65 mg/dL, manteniéndose elevada durante la atención (Tabla 1). El 12/05/23, la PCR se elevó a 177,51 mg/dL; además se observó un incremento de la TGO a 193 U/L, TGP a 150U/L, y la lactato deshidrogenasa (LDH) a 541U/L.

La paciente fue admitida en la Unidad de Cuidados Críticos, donde el 21/04/23 se le realizó un estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR). La muestra de LCR obtenida fue incolora, con 280 hematíes, 30 leucocitos, glucosa 39,7 y proteínas de 85,8, lo que era compatible con un proceso infeccioso o inflamatorio del sistema nervioso central, como una vasculitis. Por tanto, se indicaron otros exámenes complementarios y de gabinete. El estudio de velocidad de conducción nerviosa mostró una polineuropatía motora axonal aguda severa, y posteriormente, se realizó una resonancia magnética, cuyos hallazgos fueron compatibles con LETM (Figura 2).

## Intervención terapéutica

Ante la alta sospecha de un proceso infeccioso coexistente, se inició la terapia con inmunoglobulina humana por cinco días, a dosis de 0,4 g/kg/día. Además, se inició un ciclo de antibioticoterapia con ceftriaxona 2 g intravenosa cada día y metronidazol 500 mg IV cada ocho horas durante tres días, seguido de piperacilina/tazobactam 4,5g cada ocho horas hasta completar diez días.

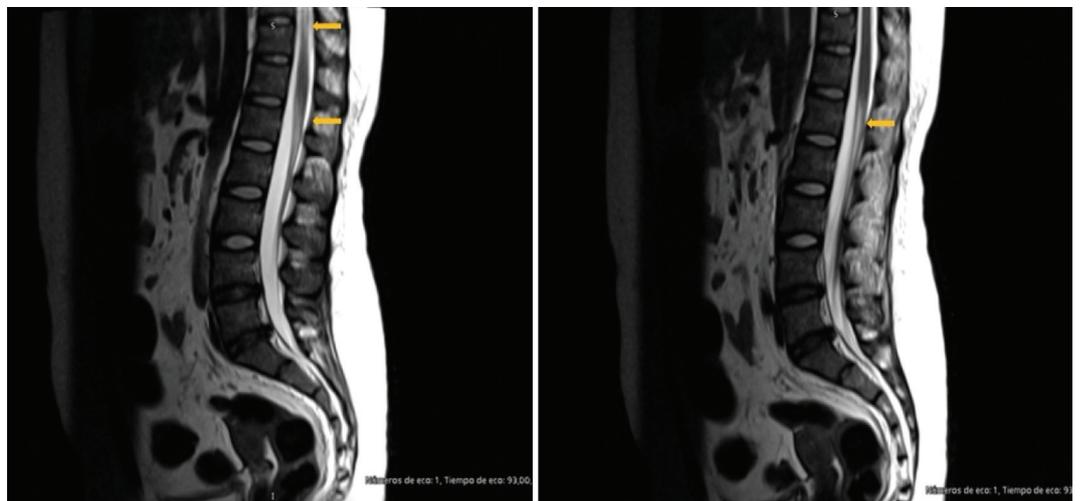


**Figura 1.** Evolución de lesiones maculares a úlceras profundas desde fecha de ingreso a Unidad de Cuidados Intensivos.

**Tabla 1.** Exámenes de laboratorio a lo largo de evolución

Fecha	14/04/23	26/04/23	01/06/23	12/06/23	11/07/23	
Hb	13,1 g/dL	6,8 g/dL	7,2 g/dL	8,4 g/dL	9,8 g/dL	
Plaquetas	333 000 /L	288 000/L	155 000/L	435 000/L	195 000/L	
GB	15 600/mm <sup>3</sup>	18 400/mm <sup>3</sup>	18 320/mm <sup>3</sup>	21 600/mm <sup>3</sup>	5740/mm <sup>3</sup>	
N	12 640/mm <sup>3</sup>	16 280/mm <sup>3</sup>	15 720/mm <sup>3</sup>	18 220/mm <sup>3</sup>	3200/mm <sup>3</sup>	
L	1840/mm <sup>3</sup>	1070/mm <sup>3</sup>	2120/mm <sup>3</sup>	2690/mm <sup>3</sup>	2020/mm <sup>3</sup>	
Cr	0,81 mg/dL	0,41mg/dL	0,44 mg/dL	0,35 mg/dL	0,42mg/dL	
Glic	103 mg/dL	92 mg/dL	122 mg/dL	89 mg/dL	95 mg/dL	
Blb T	0,57 mg/dL	-	-	0,76 mg/dL	-	
Blb D	0,19 mg/dL	-	-	0,19 mg/dL	-	
Alb	4,15g/dL	2,26g/dL	-	2,94g/dL	3,77g/dL	
Otros	*EGO: Proteínas: 15 mg/dL, esterasa leucocitos 75 Leu/μL, hematíes: 1xCampo, leucocitos: 5xCampo, no cilindros		Procalcitonina (laboratorio med central): 2,15 ng/m	PCR: 227,57mg/dL	PCR: 135,92mg/dL	PCR: 8,51mg/dL

\*EGO: Examen general de orina.



**Figura 2.** Resonancia magnética que muestra segmentos medulares hiperintensos dorsolumbares correspondientes a lesiones desmielinizantes comprometiendo más de 3 segmentos (T10-T11, T12-L1 y L1-L2).

Los resultados de los hemocultivos y cultivo de secreción bronquial fueron negativos, por lo que se decidió iniciar un tratamiento con tres días de pulsos de metilprednisolona a dosis de 1 g cada día.

Posteriormente, la paciente presentó una sobreinfección asociada a la atención sanitaria en las úlceras de miembros inferiores, causada por *Pseudomonas aeruginosa*. Por tal razón, se suspendieron los pulsos de glucocorticoides y se mantuvieron dosis intermedias de hidrocortisona (100 mg cada ocho horas). Se administró antibiótico dirigido por antibiograma, que mostró sensibilidad a carbapenémicos, completando diez días de meropenem 1 g cada ocho horas.

Aproximadamente cuatro semanas después del ingreso a la unidad de cuidados intensivos, y tras recibir el informe de la resonancia magnética, se inició la terapia de plasmaféresis durante cinco días.

## Evolución clínica

La paciente permaneció hospitalizada un total de 140 días, y a pesar del manejo inicial con inmunoglobulina humana, no presentó ninguna mejoría en las manifestaciones neurológicas ni en las pruebas de laboratorio. Posterior a los cinco días de plasmaféresis, se vigiló su evolución, observando persistencia de paresia en miembros superiores, paraplejía e hiperalgesia en ambas piernas. Se coordinó fisioterapia y entrenamiento para sus familiares durante tres días, y egresó del hospital, clínicamente estable.

Un mes posterior de recibir cuidados en casa, y tratamiento con prednisona 15 mg/día, ácido acetilsalicílico 100 mg/día e indometacina a demanda para las artralgias, la paciente continuó recibiendo fisioterapia y alimentación asistida. Sin embargo, reingresó por cuadro de sepsis de origen urinario debido a sondaje vesical crónico. Fue manejada con meropenem, pero su evolución fue desfavorable y falleció a las 72 horas del ingreso por choque séptico secundario a urosepsis.

## Diagnóstico clínico

El diagnóstico se basó en la sospecha clínica de un cuadro desmielinizante asociado a lupus neuropsiquiátrico, el cual fue confirmado mediante resonancia magnética.

## Discusión

Los síndromes desmielinizantes constituyen un porcentaje reducido de las manifestaciones neuropsiquiátricas del lupus eritematoso sistémico. No obstante, después de los

casos causados por traumas e infecciones, las enfermedades autoinmunes se encuentran como la tercera causa más relevante de mielopatía desmielinizante<sup>iv</sup>.

La forma de presentación de la mielitis longitudinal extensa es variable y puede originar un cuadro de neurona motora inferior con flacidez e hiporreflexia, o uno de neurona motora superior con espasticidad e hiperreflexia<sup>ii</sup>. Por lo general, el mecanismo fisiopatológico de la mielitis suele ser desencadenado por múltiples factores incluyendo traumas o infecciones. Sin embargo, en el lupus eritematoso sistémico se ha propuesto que su origen puede estar relacionado con la isquemia o por la trombosis<sup>v</sup>. Si bien, los mecanismos fisiopatológicos permanecen inciertos, ahora existen diversas teorías como la disfunción de la barrera hematoencefálica, producción de novo de BAFF (Factor activador de célula B por sus siglas en inglés, perteneciente a la familia del TNF) en el sistema nervioso central, mecanismos mediados por autoanticuerpos (incluidos Ac. Antifosfolípidos, anti-mielina, y Anti/Ro) y, la teoría vascular (presencia de vasculitis)<sup>ii</sup>.

Las mielopatías en SLE suelen presentarse aproximadamente cinco años después del diagnóstico, con manifestaciones como fiebre en hasta en un 57 %, leucopenia en un 48 % e hipocomplementemia en el 75 % de los pacientes. Es frecuente su asociación con positividad de anticuerpos antifosfolípidos<sup>vi</sup>. En el caso descrito, la mielopatía se manifestó seis años posterior a su diagnóstico y, se acompañó de fiebre, sin evidencia de causa infecciosa desde el inicio de los síntomas hasta la administración de plasmaféresis.

Para un adecuado diagnóstico de mielitis transversa requiere la realización de una resonancia magnética nuclear, considerada la mejor herramienta ante la clínica. Esta técnica no solo permite visualizar las lesiones medulares, sino que también descartar otras causas tratables, como tumores, abscesos y otras lesiones, contribuyendo a delimitar el origen de la mielopatía<sup>vii</sup>. En algunos casos, también puede ser necesaria la medición de anticuerpos específicos en LCR.

En el paciente del caso, la resonancia magnética mostró imágenes hiperintensas en T2 imágenes a nivel de los segmentos T10-T11, T12-L1 y L1-L2, hallazgos que concuerdan con lo descrito en la literatura. En pacientes con LES, este tipo de compromiso suele ser extensa y puede manifestarse en forma de mielitis longitudinal y centromedular<sup>vii</sup>.

El tratamiento de la mielitis transversa en el contexto de SLE, incluye el uso de pulsos de metilprednisolona a una dosis de 1 g/día durante tres días. En ausencia de inmunosu-

presión se recomienda el uso de ciclofosfamida a una dosis de 0,75-1 g/m<sup>2</sup> de superficie corporal, administrada mensualmente durante seis meses, seguido de pulsos trimestrales de ciclofosfamida hasta completar dos años<sup>viii,x</sup>. La plasmaféresis también puede ser eficaz, especialmente cuando se inicia dentro de los primeros 20 días desde el comienzo de los síntomas y en caso que no responden al uso de los corticosteroides de dosis alta<sup>vii</sup>. Sin embargo, no se ha demostrado cambios en el pronóstico con el uso de esta última terapia<sup>viii</sup>.

Por lo general, los pacientes con mielitis transversa suelen tener complicaciones a largo plazo. La recuperación de la mielitis transversa suele comenzar entre dos y 12 semanas después del inicio de los síntomas y puede prolongarse hasta dos años. Sin embargo, si no se observa mejoría en los primeros tres a seis meses es improbable que ocurra una recuperación significativa, llevando a diferentes pronósticos: 1) Favorable (si recuperación en 3-6 meses): Pacientes jóvenes con tratamiento temprano. 2) Intermedio: Persistencia de déficit motor leve-moderado. 3) Malo: Pacientes con afectación extensa (>6 segmentos), mala respuesta a corticoides o seropositividad para anti-AQP4 (NMO)<sup>viii-xi</sup>.

Aproximadamente un tercio de las personas con mielitis transversa experimentan una recuperación buena o completa, recuperando la capacidad de caminar con normalidad y presentando pocos problemas urinarios, intestinales o de parestesias. Otro tercio experimenta una recuperación moderada, persisten déficits importantes, como marcha espástica, disfunción sensorial y urgencia o incontinencia urinaria significativas.

El tercio restante no muestra mejoría, permaneciendo en cama o en silla de ruedas, dependiendo de otros para las funciones básicas de la vida diaria. Estos pacientes, que pasan largos períodos en cama, son susceptibles a infecciones, presentan úlceras por decúbito y tienen un alto riesgo de trombosis venosa profunda<sup>vi</sup>, tal como ocurrió en el caso clínico presentado, donde la paciente falleció tras un mes de estar en casa, a causa de una infección vesical. Desafortunadamente, no existen tratamientos específicos para evitar o prevenir estas complicaciones; sin embargo, sí se pueden prevenir todas aquellas relacionadas con métodos invasivos como el cateterismo vesical, mediante el uso intermitente, profilaxis en caso de uso prolongado, una adecuada higiene<sup>x-xv</sup>.

La LETM en una mujer joven requiere diagnóstico rápido con RM y punción lumbar para descartar etiologías como NMO y

MOGAD. El tratamiento temprano con corticoides e inmunoterapia mejora el pronóstico, pero la recuperación puede ser variable según la causa subyacente<sup>ii-vi,viii-x,xiii</sup>.

## Aspectos éticos

Este reporte cumplió con los principios establecidos en la Declaración de Helsinki y con las directrices internacionales de ética para investigaciones relacionadas con la salud. Se obtuvo el consentimiento informado de la paciente para la publicación del caso clínico, garantizando el respeto, autonomía, confidencialidad y privacidad.

## Referencias bibliográficas

- i. Hochberg M, Gravallese E, Smolen J, van der Heijde D, Weinblatt ME, Weisman M. Reumatología . 8ª Edición. Londres: Elsevier; 2022. ISBN: 9780702081330.
- ii. Jain S, Khormi A, Sangre SR, D'Cruz D. Transverse myelitis associated with systemic lupus erythematosus (SLE-TM): A review article. *Lupus*. 2023;32(9):1033-42. DOI: [10.1177/09612033231185612](https://doi.org/10.1177/09612033231185612)
- iii. Carrión-Barberà I, Salman-Monte T, Vélchez-Oya F, Monfort J. Neuropsychiatric involvement in systemic lupus erythematosus: A review. *Autoimmun Rev*. 2021;20(4):102780. DOI: [10.1016/j.autrev.2021.102780](https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102780)
- iv. Flores-Silva F, Longoria-Lozano O, Aguirre-Villarreal D, Senties-Madrid H, Vega-Boada F, Díaz de León-Sánchez E, et al. Natural history of longitudinally extensive transverse myelitis in 35 Hispanic patients with systemic lupus erythematosus: good short-term functional outcome and paradoxical increase in long-term mortality. *Lupus*. 2018;27(8):1279-1286. DOI: [10.1177/0961203318770015](https://doi.org/10.1177/0961203318770015)
- v. Bertsias G, Ioannidis J, Boletis J, Bombardieri S, Cervera R, Dostal C, et al. Task Force of the EULAR Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Report of a Task Force of the EULAR Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics. *Ann Rheum Dis*. 2008;67(2):195-205. DOI: [10.1136/ard.2007.070367](https://doi.org/10.1136/ard.2007.070367).
- vi. Zhang S, Wang Z, Zhao J, Wu DL, Li J, Wang Q, et al. Clinical features of transverse myelitis associated with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2020;29(4):389-397. DOI: [10.1177/0961203320905668](https://doi.org/10.1177/0961203320905668).
- vii. Lim PAC. Transverse Myelitis. *Essentials of Physical Medicine and Rehabilitation*.

- 2020;952-9. DOI: [10.1016/B978-0-323-54947-9.00162-0](https://doi.org/10.1016/B978-0-323-54947-9.00162-0)
- viii. Merlano R, Jiménez Ó, Blanco-Pertuz P, Pérez-Mingan G, Sanjuanelo-Fontalvo A. Extensive Longitudinal Transverse Myelitis in Systemic Lupus Erythematosus: Presentation of a Case and Literature Review. *Cureus*. 2023;15(7):e42053. DOI: [10.7759/cureus.42053](https://doi.org/10.7759/cureus.42053)
- ix. Barnusell J, Hernández A. Miелitis transversa en el lupus eritematoso sistémico. *Revista Española de Reumatología*. 2000;27(7):315-318. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-reumatologia-29-articulo-mielitis-transversa-el-lupus-eritematoso-11622>
- x. Moore E, Huang M, Putterman C. Advances in the diagnosis, pathogenesis and treatment of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol*. 2020;32(2):152-158. DOI: [10.1097/BOR.0000000000000682](https://doi.org/10.1097/BOR.0000000000000682)
- xi. Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, Koretzky G, McInnes IB, O'Dell JR, Firestein Y, Kelley. Tratado de Reumatología. 11a Edición. Elsevier; 2022.
- xii. Schwartz N, Stock A, Putterman C. Neuropsychiatric lupus: new mechanistic insights and future treatment directions. *Nat Rev Rheumatol*. 2019;15(3):137-52. DOI: [10.1038/s41584-018-0156-8](https://doi.org/10.1038/s41584-018-0156-8)
- xiii. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Miелitis transversa. National Institutes of Health; [citado 2024 ago 16]. Disponible en: <https://espanol.ninds.nih.gov/es/trastornos/forma-larga/mielitis-transversa>
- xiv. Tayer-Shifman O, Bingham K, Touma Z. Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus in Older Adults: Diagnosis and Management. *Drugs Aging*. 2022;39(2):129-142. DOI: [10.1007/s40266-021-00911-0](https://doi.org/10.1007/s40266-021-00911-0)
- xv. Fujieda Y. Diversity of neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus. *Immunol Med*. 2020;43(4):135-141. DOI: [10.1080/25785826.2020.1770947](https://doi.org/10.1080/25785826.2020.1770947)