

CASO CLÍNICO

Diagnóstico y manejo del síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) y útero de Couvelaire como complicaciones en preclampsia severa. Reporte de un caso

Javier Orellana Montini¹, Ignacio Rivera Silva¹, Javiera Miranda M¹, Pablo Enríquez Jiménez², José Lattus Olmos³.

RESUMEN

La hipertensión durante el embarazo es la segunda causa de mortalidad materna en el mundo. Las complicaciones atípicas incluyen el síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (PRES) y el útero de Couvelaire (UC) asociado con desprendimiento prematuro de placenta normoinserta (DPPNI). La PRES tiene muchas manifestaciones clínicas que pueden revertirse en forma temprana con el tratamiento de la presión arterial alta. La UC es una manifestación rara de AP grave y su sospecha clínica requiere confirmación intraoperatorio e histopatológica. La terapia inicial incluye el manejo agresivo de la atonía, y la cirugía es una segunda opción. Presentamos un caso clínico de una paciente multipara portadora de un embarazo de 23⁺³ semanas, ingresada por preeclampsia grave y muerte fetal, que desarrolló amaurosis bilateral y requirió cesárea de urgencia. Debido al hallazgo de infiltración hemática del útero, se tuvo que realizar una histerectomía total. La paciente recuperó la agudeza visual completa, siendo dada de alta 13 días después de la cirugía.

Palabras clave: Preeclampsia severa, útero de Couvelaire, PRES, DPPNI.

SUMMARY

Hypertension during pregnancy is the second cause of maternal mortality in the world. Atypical complications include Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome (RPLS) and Couvelaire Uterus (CU) associated with placental abruption (PA). RPLS has many clinical manifestations that can be early reversed with treatment of high blood pressure. CU is a rare manifestation of severe PA and its clinical suspicion requires intraoperative and histopathological confirmation. Initial therapy includes aggressive management of atony, with surgery being a second option. We present a clinical case of a multiparous patient carrying out a pregnancy of 23⁺³ weeks, admitted for severe preeclampsia and fetal death, who developed bilateral amaurosis and required urgent caesarian section. Due to finding of hematic infiltration of the uterus, total hysterectomy had to be performed. Patient recovered complete visual acuity, being discharged 13 days after surgery.

Key words: Severe preeclampsia, Couvelaire uterus, PRES, DPPNI.

¹ Interno de Medicina, Universidad de Chile.

² Médico Becado de Obstetricia y Ginecología, Hospital Santiago Oriente, Dr. Luis Tisné Brousse.

³ Ginecólogo Obstetra. Director y Profesor Asociado de Ginecología y Obstetricia. Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Área Oriente-Peñalolén. Servicio y Departamento de Ginecología y Obstetricia, Hospital Santiago Oriente, Dr. Luis Tisné Brousse.

Correspondencia: pablo.enriquez@mayor.cl

Recibido el 22 de octubre, 2018. Aceptado el 17 de diciembre, 2018.

INTRODUCCIÓN

El síndrome hipertensivo del embarazo (SHE) se presenta en aproximadamente el 10% de las gestaciones, representando una causa importante de mortalidad materna, siendo la segunda causa de mortalidad materna a nivel mundial entre 2003-2009 según la OMS¹ y también la segunda causa de mortalidad materna entre 2000-2011 en Chile².

Entre los trastornos englobados en dicho síndrome, el que toma más relevancia es la preeclampsia, que se define por la aparición de hipertensión después de las 20 semanas de gestación asociado a proteinuria y/o compromiso multisistémico materno³.

El compromiso materno puede implicar daño hepático, renal, visual, alteraciones de la coagulación y compromiso del sistema nervioso central (SNC), incluyendo cuadros graves como la eclampsia, además de otras manifestaciones importantes como la ceguera cortical, accidentes cerebrovasculares hemorrágicos y el síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES). En cuanto al compromiso fetal, generalmente tiene relación con disfunción útero placentaria pudiendo expresarse como restricción del crecimiento intrauterino, oligohidramnios, desprendimiento de placenta entre otros^{4,5}. Un cuadro poco frecuente que se ha descrito asociado al desprendimiento prematuro de placenta normoinserta masivo es el útero de Couvelaire (UC) o apoplejía útero placentaria, en que el daño vascular determina infiltración hemática del miometrio, dificultando la retracción uterina en el posparto y pudiendo determinar mortalidad por causa hemorrágica en el posparto⁶.

En esta revisión se dará a conocer el caso de una embarazada que cursó con 2 complicaciones graves de preeclampsia tales como: DPPNI y PRES, atendida en el Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Santiago Oriente, Dr. Luis Tisné Brousse.

CASO CLÍNICO

Paciente de 23 años, múltipara de 3 partos eutócicos sin patologías médicas ni obstétricas y un aborto espontáneo de primer trimestre, cursando embarazo de 23⁺³ semanas. Presenta cuadro de 48 horas de evolución, caracterizado por dinámica uterina dolorosa sostenida, cefalea, fotopsias y a cifras tensionales elevadas (160/103 mmHg), agregándose metrorragia y dolor hipogástrico por lo que consulta en el servicio de urgencia. A su ingreso, normotensa, sin signos de focos al examen neurológico. Al examen ecográfico, constata óbito fetal de 23⁺³ semanas según biometría. Al examen físico destaca útero hipertónico, sangrado genital abundante, reflejos osteotendíneos exaltados, oliguria. Los exámenes de la-

boratorio destacan INR: 2.3, LDH: 1600 U/L, GOT 54 U/L, con índice proteinuria/creatininuria 3.2.

Se hospitaliza con diagnóstico de preeclampsia severa asociado a DPPNI masivo. A su ingreso a pabellón evoluciona con pérdida progresiva de agudeza visual hasta amaurosis bilateral. Se decide realizar cesárea de urgencia, constatándose útero infiltrado por contenido hemático compatible con UC por lo que se realiza histerectomía obstétrica en bloque con feto *in situ*, con conservación de ovarios. Al informe anatomopatológico diferido se evidencia útero gravídico y feto femenino de 753 gramos acorde con biometría, sin malformaciones, placenta con hematoma retroplacentario que abarca 95% de su extensión y cuerpo uterino con focos de hemorragia intersticial y edema. Hallazgos compatibles con el diagnóstico intraoperatorio de UC.

Posteriormente se realiza TAC de cerebro que muestra edema en región occipital. Durante el posoperatorio en la unidad de cuidados intensivos evoluciona con requerimientos de ventilación mecánica invasiva y manejo antihipertensivo biasociado, logrando rápida mejoría clínica y destete de ventilación a las 24 horas. Posterior a ello presenta favorable evolución, con mejoría de cifras tensionales, regresión de sintomatología neurológica con recuperación de agudeza visual completa. Se logra alta médica a los 13 días de posoperada.

DISCUSIÓN

Preeclampsia y PRES

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES), es un término acuñado hace aproximadamente 20 años que se refiere a alteraciones vasogénicas potencialmente reversibles, en las que predomina el edema cerebral de regiones parieto-occipitales, pudiendo presentarse de forma atípica con compromiso temporal de cerebelo, tronco encefálico, ganglios de la base y sustancia blanca profunda.

Posee múltiples manifestaciones clínicas, además de alta asociación a condiciones como preeclampsia-eclampsia, hipertensión y tratamiento inmunosupresor⁷⁻⁹.

La etiopatogenia del PRES no es del todo comprendida aún, sin embargo, la hipótesis más aceptada plantea que la hipertensión severa, que frecuentemente presentan estos pacientes, lleva a fallas en la autorregulación del flujo sanguíneo cerebral con vasodilatación de la economía cerebral y extravasación de fluidos al intersticio, con el consiguiente edema cerebral vasogénico y hemorragias petequiales. Estos cambios revertirían precozmente con la normalización de las cifras tensionales, al resolver su estado gravídico⁹.

Sus manifestaciones clínicas son inespecíficas, lo que dificulta el diagnóstico. Entre sus formas de presentación más frecuentes tenemos: encefalopatía de instalación aguda-subaguda, convulsiones, cefalea, alteraciones visuales y estatus epiléptico. La resonancia nuclear magnética de cerebro es el mejor examen para visualizar los patrones clásicos de PRES, aunque el TAC de cerebro se presenta como una alternativa de rendimiento aceptable⁹.

Habiendo señalado todo lo anterior, el elemento más relevante en el diagnóstico de PRES, es la reversibilidad de las alteraciones tanto clínicas como imagenológicas, una vez lograda la reducción de las cifras tensionales. Idealmente esta reducción ha de ser lograda de forma precoz, para lograr mejor respuesta y pronóstico.

DPPNI y útero de Couvelaire

Dentro de las patologías asociadas a la preeclampsia, el DPPNI se asocia a elevadas tasas de morbimortalidad materna y fetal, pudiendo ser hasta 20 veces más altas que en embarazos normales¹⁰. La incidencia del DPPNI es aproximadamente 1%-2% de los embarazos, encontrándose al alza, principalmente por un aumento de la prevalencia de sus factores de riesgo en la población, como la hipertensión arterial y la postergación del embarazo¹¹.

La causa inmediata del DPPNI corresponde a la rotura de los vasos sanguíneos maternos que se encuentran en la decidua basal donde se vinculan con las vellosidades placentarias. La acumulación de sangre en este espacio separa la decidua, aún adherida a su componente placentario del útero, pudiendo generar un desprendimiento parcial o total de ésta¹².

En algunos casos de roturas severas se puede generar extravasación sanguínea e infiltración hacia la región miometrial, lo que se conoce como útero de Couvelaire. Esta patología fue descrita inicialmente en 1911 y corresponde a una complicación poco frecuente del desprendimiento placentario, objetivándose en menos del 5% de los casos¹³.

La etiología específica UC aún no está completamente dilucidada, sin embargo se estipula que se debe a la separación de fibras musculares secundario al sangrado,

con posterior exteriorización hemática hacia la serosa uterina¹⁴. Lo anterior afecta la capacidad contráctil del miometrio, impidiendo su adecuada retracción y tendencia a la inercia, con consecuente aumento del sangrado en el parto¹⁵.

La sospecha de UC suele ser realizada en el intraoperatorio encontrándose un útero de aspecto equimótico, de coloración oscura, realizándose la confirmación diagnóstica mediante anatomía patológica¹⁵, en la que se han de objetivar focos de hemorragia intersticial asociado a edema. El manejo del UC ha variado con el tiempo, siendo en un inicio la opción quirúrgica mediante histerectomía obstétrica la conducta de elección. Actualmente se sugiere el manejo mediante uterotónicos, de forma inicial, reservándose el manejo quirúrgico para pacientes que presenten falla a la terapia médica¹³.

CONCLUSIONES

El caso expuesto corresponde a una expresión poco habitual y gravísima de una patología importante en el embarazo como es la preeclampsia. En este caso el adecuado y precoz manejo médico-quirúrgico permitió un resultado materno favorable. Por otra parte, el resultado fetal adverso evidenciado es un ejemplo de la historia natural, muchas veces errática, de la preeclampsia severa y la mortalidad perinatal asociada.

En la literatura internacional se ha discutido ampliamente la importancia del tamizaje de preeclampsia y control precoz de estas pacientes, con el fin de tomar medidas que impacten en la morbimortalidad tanto materna como fetal.

Al tener una baja incidencia, tanto el PRES como del UC es difícil establecer un tamizaje efectivo por lo que se hace necesario un alto grado de sospecha clínica, para poder realizar el diagnóstico y manejo precoz adecuado de ambas condiciones.

Si bien no existe evidencia actual que determine el estándar de oro de tratamiento, el enfrentamiento agresivo, con medidas quirúrgicas precoces, asociado a manejo posterior en unidad de paciente crítico ofrece los mejores resultados en este tipo de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Global causes of maternal death: A WHO systematic analysis. (2014, May 05). Retrieved from <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2214109X1470227X>.
2. Departamento de Estadísticas e Información de Salud. (n.d.). Retrieved from <http://www.deis.cl/defunciones-y-mortalidad-por-causas/>.
3. MOL B ET AL. (2015, September 5). Pre-eclampsia. *The Lancet*, vol 387, 999-1011.
4. SUTTON A ET AL. (2018). Hypertensive Disorders in Pregnancy. *Obstet Gynecol Clin N Am*, 45, 333-47.

5. PARKER S ET AL. (2015). Placental Abruption and Subsequent Risk of Pre-Eclampsia: A Population-Based Case-Control Study. *Pediatric and Perinatal Epidemiology*, 29, 211-9.
6. HUBBARD JL, HOSMER SB (1997). Couvelaire uterus. May 28, 2018, de The Journal of the American Osteopathic Association Sitio web: <http://jaoa.org/article.aspx?articleid=2099288> Liman T G et al. (November, 2011). Clinical and radiological differences in posterior reversible encephalopathy syndrome between patients with preeclampsia-eclampsia and other predisposing disease. *European Journal of Neurology*, v, 1-9.
7. SHANKAR J, BANFIELD J. (2017, May). Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: A Review. *Can Assoc Radiol J*, 68 (2), 147-53.
8. FUGATE J, RABINSTEIN A. (2015, July). Posterior reversible encephalopathy syndrome: clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions. May 28, 2018, de The Lancet Neurology Sitio web: [https://www.thelancet.com/journals/lanneur/article/PIIS1474-4422\(15\)00111-8/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lanneur/article/PIIS1474-4422(15)00111-8/fulltext).
9. TIKKANEN M, LUUKKAALA T, GISSLER M, RITVANEN A, YLIKORKALA O, PAAVONEN J, METSÄRANTA M. (2012). Decreasing perinatal mortality in placental abruption. *Acta Obstetricia Et Gynecologica Scandinavica*, 92(3), 298-305. doi:10.1111/aogs.12030.
10. ANANTH CV, KEYES KM, HAMILTON A, GISSLER M, WU C, LIU, S, CNATTINGIUS S. (2015). An International Contrast of Rates of Placental Abruption: An Age-Period-Cohort Analysis. *Plos One*, 10(5). doi:10.1371/journal.pone.0125246.
11. SCHMIDT P, RAINES DA. Placental Abruption (Abruption Placentae) [Updated 2018 Jan 25]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482335/>.
12. RATHI M, RATHI SK, PUROHIT M & PATHAK A. (2014). Couvelaire uterus. *BMJ Case Reports*, 2014, bcr2014204211. <http://doi.org/10.1136/bcr-2014-204211>.
13. CUNHA PAIVA S, DE SA FILHO N & REZENDE PAROLA A. (2015). RMMG - Revista Médica de Minas Gerais. Retrieved from <http://rmmg.org/artigo/detalhes/1786>.
14. HABEK D, SELTHOFER R & KULAŠ T. (2008). Ueroplacental apoplexy (Couvelaire syndrome). *Wiener Klinische Wochenschrift*, 120(3-4), 88-88. doi:10.1007/s00508-008-0931-7.