



# Vasculitis primaria del sistema nervioso central

## Primary vasculitis of the central nervous system

José Luis Alcocer Maldonado,\* Luis Gerardo Domínguez Carrillo<sup>‡</sup>

**Citar como:** Alcocer MJL, Domínguez CLG. Vasculitis primaria del sistema nervioso central. Acta Med GA. 2023; 21 (4): 381-383. <https://dx.doi.org/10.35366/112651>

### Resumen

**Introducción:** la vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC) no es frecuente, con presentación clínica heterogénea. **Caso clínico:** femenino de 35 años de edad con cefalea de siete días de evolución, sin mejoría con analgésicos, aunado a vómito y estupor, hemiparesia derecha y afasia en las últimas 24 horas; la tomografía axial computarizada (TAC) mostró hemorragias en núcleo caudado derecho y lóbulo frontal izquierdo; los exámenes de laboratorio incluyendo anticuerpos y reactantes de fase aguda fueron normales; la panangiografía mostró patrón de vasculitis de ramos troncales en arterias cerebrales y oclusión del seno longitudinal inferior, con diagnóstico de posible VPSNC se le practicó drenaje de hemorragia frontal y toma de biopsia, la cual confirmó el diagnóstico, así se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona y ciclofosfamida, con lo que se obtuvo mejoría clínica. **Conclusiones:** la VPSNC presenta manifestaciones clínicas heterogéneas de déficit neurológico adquirido, por lo que es un reto y su diagnóstico implica existencia de: a) déficit neurológico adquirido inexplicable por otra causa; b) evidencias angiográficas o histopatológicas de VPSNC; y c) ausencia de vasculitis sistémica u otra condición que lo explique.

**Palabras clave:** vasculitis primaria, sistema nervioso central, hemorragia cerebral.

### Abstract

**Introduction:** primary vasculitis of the central nervous system (PVCNS) is rare, with heterogeneous clinical presentation. **Case report:** 35-years-old female with seven days with headache, without improvement with analgesics, adding vomiting and stupor, right hemiparesis, and aphasia; CT showed hemorrhages in the right caudate nucleus and left frontal lobe, laboratory tests including antibodies and acute phase reactants normal; pan-angiography showed: a pattern of vasculitis of trunk branches in cerebral arteries and occlusion of the inferior longitudinal sinus; with a diagnosis of possible PVCNS. Drainage of frontal hemorrhage and biopsy was performed, which confirmed the diagnosis; beginning treatment with methylprednisolone bolus and cyclophosphamide, obtaining clinical improvement. **Conclusions:** PVCNS presents heterogeneous clinical manifestations of acquired neurological deficits; it is a challenge. Its diagnosis implies the existence of the following: a) the acquired neurological deficit, unexplained by another cause, b) angiographic or histopathological evidence of PVCNS, c) absence of systemic vasculitis or other condition that explains it.

**Keywords:** primary vasculitis, central nervous system, cerebral hemorrhage.

## INTRODUCCIÓN

La vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC) no es frecuente, con presentación clínica heterogénea e inflamación de los vasos sanguíneos de mediano y pequeño calibre; con 2.4/1'000,000/año de incidencia mundial, la edad promedio de inicio es a los 50 años, pero puede

aparecer a cualquier edad. Al presentarse un caso, elaboramos esta comunicación.

## CASO CLÍNICO

Femenino de 35 años, quien manifestaba cefalea aguda frontooccipital de siete días, sin mejoría con analgésicos,

\* Neurocirujano. División de Cirugía. Hospital Angeles León.

<sup>‡</sup> Especialista en Rehabilitación.

Catedrático de la Facultad de Medicina de León, Universidad de Guanajuato. México.

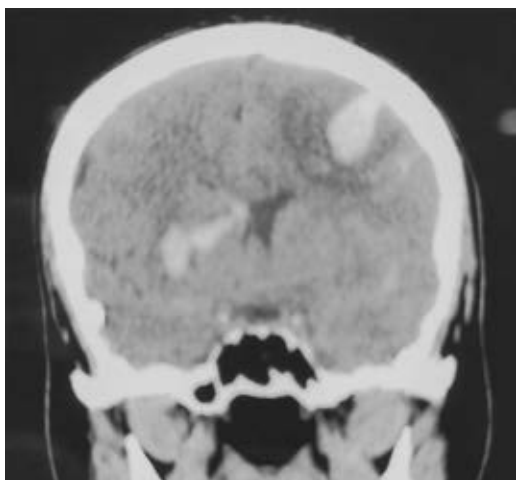
### Correspondencia:

Dr. Luis Gerardo Domínguez Carrillo  
Correo electrónico: lgdominguez@hotmail.com

Aceptado: 17-02-2023.



esto aunado a vómito y somnolencia. La TAC craneal mostró hemorragia cerebral frontal izquierda y de núcleo caudado derecho (Figura 1). A su ingreso la frecuencia cardíaca (FC) era de 72 latidos por minuto; tensión arterial (TA) 145/80 mmHg; temperatura 36 °C, Glasgow de 10, con estupor, afasia, hemiparesia derecha y rigidez de nuca. La resonancia magnética (RM) cerebral (Figura 2) corroboró hemorragias; fue intervenida quirúrgicamente, se drenó la hemorragia frontal, se hizo toma de biopsia y cultivos, lo reportado fue: tejido cerebral con hemorragia difusa, reacción inflamatoria perivascular crónica agudizada (Figura 3), cultivos negativos. La panangiografía cerebral (Figura 4) mostró patrón de vasculitis de ramos troncales en arterias cerebrales. Las pruebas de laboratorio muestra-



**Figura 1:** Tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple en proyección coronal que muestra hemorragia en núcleo caudado derecho con irrupción a ventrículos y hemorragia frontal izquierda.

ron citometría hemática, sedimentación globular, factor reumatoide y complemento C3 y C4 normales; anticoagulante lúpico, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-ENA, anticuerpos anti-beta 2 glucoproteína I y anticardiolipinas negativos. Con diagnóstico de VPSNC basado en hallazgos de imagen, laboratoriales y confirmación histopatológica, se inició tratamiento con metilprednisolona y ciclofosfamida; finalmente, presentó mejoría progresiva, inició marcha y se dio de alta con afasia a los seis días.

## DISCUSIÓN

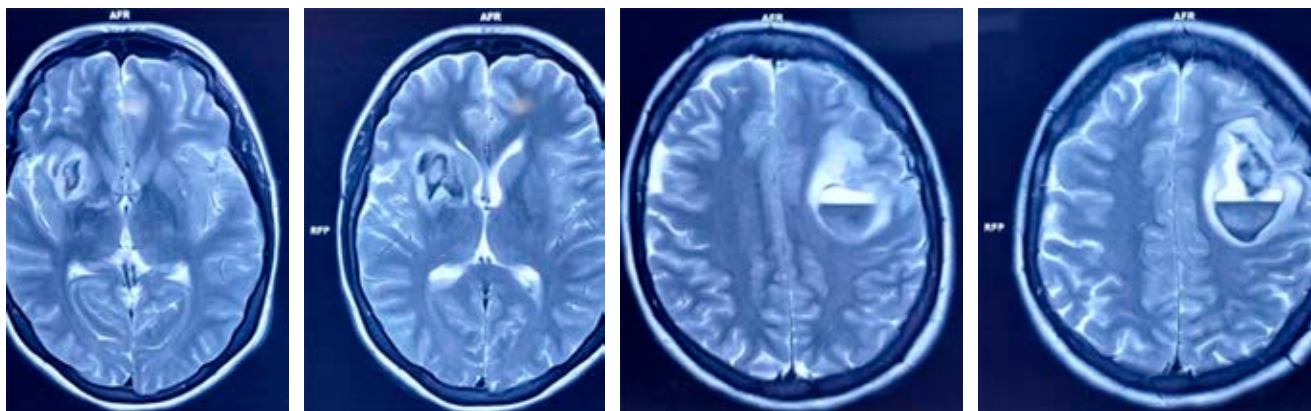
La etiología de VPSNC es desconocida; etiopatogénicamente se produce estrechamiento, con oclusión y trombosis vascular.

Las manifestaciones clínicas son heterogéneas; la cefalea es el síntoma más frecuente (60%) asociada a deterioro cognitivo, accidente cerebrovascular múltiple y accidente isquémico transitorio en 30-50% de los casos. Los exámenes de laboratorio presentan negatividad para anticuerpos, además de reactantes de fase aguda normales.<sup>1</sup>

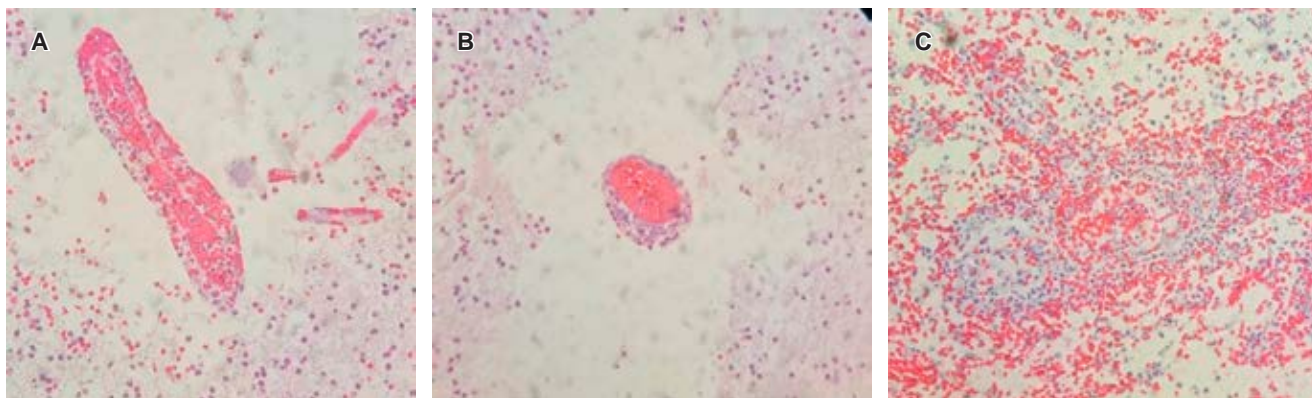
El diagnóstico de VPSNC implica existencia de: a) déficit neurológico adquirido, inexplicable por otra causa; b) evidencias angiográficas o histopatológicas de VPSNC; y c) ausencia de vasculitis sistémica.<sup>2</sup>

La arteriografía muestra estrechamientos segmentarios de tipo "arrosariado" en arterias de pequeño y mediano calibre, la afección de varios territorios cerebrales es característica, la biopsia meníngea o cerebral confirma el diagnóstico.<sup>3</sup>

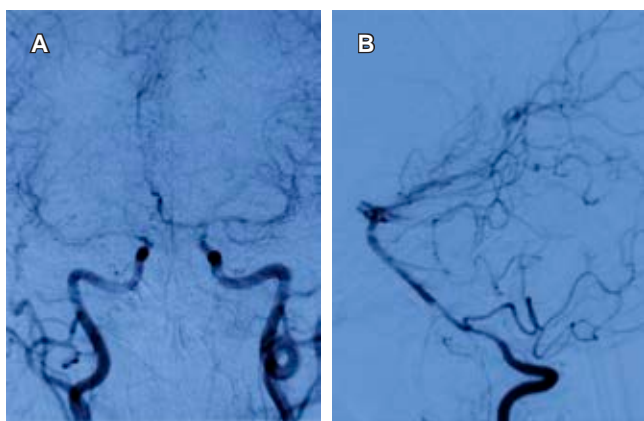
El diagnóstico diferencial incluye: vasculitis sistémicas, infecciones, embolias cerebrales, procesos neoplásicos, aterosclerosis, linfomatosis intravascular cerebral



**Figura 2:** Imágenes de resonancia magnética en cortes axiales, aquí se observan hemorragias en núcleo caudado derecho y en lóbulo frontal izquierdo.



**Figura 3: A-C)** Fotografías de cortes histológicos que muestran tejido cerebral con hemorragia difusa parenquimatosa reciente y edema, además de luces vasculares de pequeño calibre con reacción inflamatoria crónica agudizada perivascular con necrosis fibrinoide de las paredes vasculares, confirmando vasculitis.



**Figura 4:** Imágenes de arteriografía cerebral mostrando en corte coronal (A), vasoespasmo de arterias cerebrales media y anterior; en corte sagital (B), vasoespasmo de tronco basilar y de cerebrales posteriores correspondiendo a vasculitis primaria del sistema nervioso central.

y síndrome de vasoconstricción. El tratamiento es con esteroides a dosis altas y ciclofosfamida, generalmente por 12 a 18 meses.

En cuanto al pronóstico, se ha observado cierto grado de reducción de esperanza de vida, el mal pronóstico está relacionado con participación de vasos de mayor calibre; por último, las complicaciones por el uso de esteroides también influyen en el pronóstico.

#### REFERENCIAS

1. Rice CM, Scolding NJ. The diagnosis of primary central nervous system vasculitis. *Pract Neurol*. 2020; 20 (2): 109-114.
2. Hajj-Ali RA, Calabrese LH. Central nervous system vasculitis: advances in diagnosis. *Curr Opin Rheumatol*. 2020; 32 (1): 41-46. doi: 10.1097/BOR.0000000000000676.
3. Wang LJ, Kong DZ, Guo ZN, Zhang FL, Zhou HW, Yang Y. Study on the clinical, imaging, and pathological characteristics of 18 cases with primary central nervous system vasculitis. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2019; 28 (4): 920-928.