

# Vasculitis del sistema nervioso central

## Central nervous system vasculitis

Víctor Manuel Colman Ozuna<sup>1</sup> 

Natalia María Antonella Rojas Almirón<sup>1</sup> 

\*Edgar Eugenio Ortega Portillo<sup>1</sup> 

Sandra María Soto Valiente<sup>1</sup> 

Vivian María Liz Pérez<sup>1</sup> 

Graciela Medina Insfran<sup>1</sup> 

<sup>1</sup> Hospital Central de Policía “Rigoberto Caballero”. Servicio de Clínica Médica. Asunción, Paraguay

### RESUMEN

La vasculitis primaria del Sistema Nervioso Central (VPSNC) se refiere a un grupo de enfermedades que resultan de la inflamación y destrucción de los vasos sanguíneos de la médula espinal, encéfalo y meninges, tanto en el sector venoso como arterial, esto puede conducir a la oclusión o formación de aneurismas, con las consiguientes alteraciones isquémico-hemorrágicas. <sup>(1)</sup> La presentación es heterogénea y poco sistematizable. El diagnóstico se establece con un cuadro clínico compatible, una angiografía o biopsia del parénquima encefálico y/o meninges que evidencien vasculitis. Presentamos el caso de un paciente portador de retrovirus con probable VPSNC con clínica compatible, hallazgos imagenológicos sugestivos, con escasa alteración de LCR y EEG. <sup>(2)</sup>

**Palabras claves:** Vasculitis del Sistema Nervioso Central, Vasculitis Primaria del Sistema Nervioso central, Angiografía Cerebral; Glucocorticoides.

### ABSTRACT

Primary vasculitis of the Central Nervous System (VPSNC) refers to a group of diseases that result from inflammation and destruction of the blood vessels of the spinal cord, brain and meninges, both in the venous and arterial sector, this can lead to the occlusion or formation of aneurysms, with the consequent ischemic-hemorrhagic alterations. <sup>(1)</sup> The presentation is heterogeneous and little systematizable. The diagnosis is established with a compatible clinical picture, an angiography or biopsy of the brain parenchyma and/or meninges that show vasculitis. We present the case of a patient with a retrovirus with probable NCPSV with compatible symptoms, suggestive imaging findings, with little CSF and EEG alteration. <sup>(2)</sup>

**Keywords:** Vasculitis, Central Nervous System, Primary Central Nervous System Vasculitis; Cerebral Angiography, Glucocorticoids.

Correspondencia: [edgaropy@yahoo.com](mailto:edgaropy@yahoo.com)

Fecha de recibido: 11 de mayo de 2023.

Fecha de aceptación: 31 de mayo de 2023.

Conflicto de Interés: No declarado.

Financiación: No hubo financiamiento por alguna entidad.

Contribución de los autores: Todos los autores han contribuido con la redacción del artículo y han dado su conformidad para su publicación.

## CASO CLÍNICO

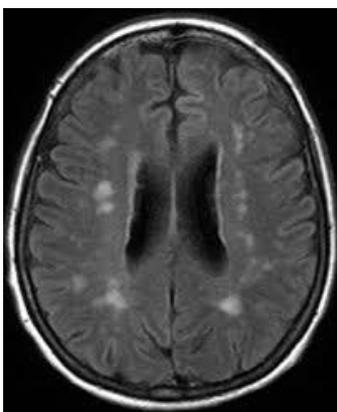
Paciente de sexo masculino, 35 años de edad, personal policial, soltero, diagnóstico en el año 2022 de retrovirus, Carga Viral (CV): 563.000 copias, linfocitos tCD4<sup>+</sup> 84 cel/mm<sup>3</sup>; con siguiente control en mayo/2022: CD4 118 cel/mm<sup>3</sup>, CV 67copias; marzo/2023: CV no detectable, y CD4<sup>+</sup> 127cel/mm<sup>3</sup>; en tratamiento con terapia antirretroviral (TARV) Dolutegravir + Lamivudina + Tenofovir; en profilaxis secundaria con Fluconazol 400mg/día por antecedente de meningitis a *criptococcus* 1 año antes de la consulta. Es referido al servicio por presentar cuadro de aproximadamente 1 mes de evolución que cursa con cefalea holocraneana, de inicio insidioso, de tipo puntada, de moderada intensidad, que no irradia, que cede levemente con la ingesta de ibuprofeno. El cuadro persiste hasta que, 10 días antes del ingreso, se agregan vómitos, no precedidos de náuseas, de forma intermitente que mejoraba con la administración de antieméticos (metoclopramida gotas), familiar refiere que se encontraba bradipsíquico, bradilálico y con episodios de ausencia. Niega fiebre, fotofobia, caídas de propia altura, parestias, convulsiones, deposiciones líquidas y otros síntomas acompañantes.

Al examen físico, como datos positivos de valor, se constata en la exploración del sistema nervioso central: psiquismo orientado a lo y autopsíquicamente, lentitud para la comprensión y la respuesta verbal, marcha conservada, motilidad activa, pasiva, fuerza y tono muscular conservados, reflejos osteotendinosos presentes, de características normales, resto del examen físico sin alteraciones significativas de valor.

Al ingreso en la unidad, se realizaron estudios de rutina que constaron de, laboratorio de análisis con Hemograma, perfiles, química, crisis sanguíneo, estudio de orina, radiografía torácica y electrocardiograma, sin datos llamativos de valor; en contexto de la alteración del estado de conciencia y síntomas de hipertensión endocraneana, se realiza Tomografía Axial Computarizada (TAC) de cráneo simple, en donde no se evidencian imágenes compatibles con isquemia o sangrado, ni desviación de la línea media (Figura 1), se procede a estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) (Tabla 1), informando resultado sugerente de proceso inflamatorio; se sospecha diagnóstico probable de vasculitis, en contexto a un Síndrome de Reconstitución Inmune (SIRI). Se completan serologías específicas de anticuerpos en sangre los cuales retornaron negativos, descartando la probabilidad de vasculitis sistémica. Estudio de Resonancia Magnética Nuclear (RMN) con contraste cuyo informe concluye: afectación parcheada de la sustancia blanca supra e infratentorial con compromiso de ganglios basales y realce puntiforme en relación con arteriolas ventriculoestriadas en la región frontoparietal bilateral, en los pedúnculos cerebrales y en los hemisferios cerebelosos (Figura 2). Con el informe planteado se sostiene el diagnóstico Vasculitis del SNC y se decide iniciar tratamiento de inmunosupresión con esteroides + ciclofosfamida. <sup>(3)</sup> Inició bolos de metilprednisolona a dosis de 1g/día, por 3 días (no se administra ciclofosfamida debido a retorno de linfocitos tCD4<sup>+</sup> menor a 200 cel/mm<sup>3</sup>); y posteriormente prednisona a 1mg/kg/día<sup>(3)</sup>.



**Figura 1:** TAC simple de cráneo, descripción en el texto.



**Figura 2:** RMN cerebral con contraste, descripción en el texto.

Fue dado de alta con buena respuesta clínica, con cese de los síntomas neurológicos, resolución de bradilalia, en planes de realizarse seriado de RMN encefálica a los 1, 3, 6 meses y al primer año para valorar evolución imagenológica de la enfermedad.

	1 (12/02/23)	2 (13/02/23)	3 (03/03/23)	4 (13/03/23)
ASPECTO	Lig. turbio	Lig. Turbio	Lig. turbio	Límpido
GLUCOSA	52	43,3	59	58
PROTEINAS	78	81	62	280
LACTATO	21.3	118	21,5	16
LEUCOCITOS	73	50	72	5
PMN	10	-	4	-
MN	90	-	96	-
HEMATIES	40	1500	50	-
TINTA CHINA	NR	-	NR	NR
BACTERIOLOGÍA	NEGATIVO	NEGATIVO	NEGATIVO	-
GENEEXPERT			NEGATIVO	
PANEL VIRAL		NEGATIVO	NEGATIVO	NEGATIVO

**Tabla 1:** Resultados de Toma de muestra de LCR, con los correspondientes cultivos, Geneexpert y panel viral.

## DISCUSIÓN

Escasos son los datos disponibles sobre la epidemiología de la vasculitis primaria del sistema nervioso central, más en pacientes inmunocomprometidos, contando con datos de la Clínica Mayo de EE.UU y algunos estudios franceses que estiman una incidencia de 2 casos por cada millón de habitantes por año, siendo su incidencia levemente mayor en mujeres y con una edad de presentación típica que ronda los 50 años de edad.

La etiología es desconocida, existiendo varias hipótesis tanto infecciosas como secundarias a angiopatía amiloide<sup>(4,5)</sup>.

La etiopatogenia es producida por una relación estrecha entre oclusión y trombosis de vasos cerebrales, tanto venosos como arteriales, pudiendo llevar a la isquemia o necrosis del tejido afectado<sup>(4)</sup>.

Además, cabe recalcar la relevancia entre la probable relación existente en la presentación de VPSNC en un paciente portador de retrovirus, adherente, en el contexto de un SIRI probable e instar a juntar datos que avalen la relación entre estas dos entidades ya que en la actualidad son escasos los datos disponibles para análisis y discusión.

El pronóstico de esta enfermedad es malo en líneas generales, siendo fundamental para una buena respuesta el reconocimiento y tratamiento precoz de la misma. El paciente del caso clínico expuesto, presentó buena respuesta al tratamiento, quedando con escasas o casi nulas secuelas neurológicas.

## Referencias Bibliográficas

1. N. Ruiz-Nieto H. Aparicio-Collado A. Segura-Cerdá, et al. Vasculitis primarias del sistema nervioso central: reto diagnóstico y terapéutico. Serie de 7 pacientes, Neurología. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.08.008>
2. Graña D, et al. Primary vasculitis of the central nervous system: Presentation of clinical case. VPSNC. Caso Clínico. An Facultad Med (Univ Repúb Urug). 2018; 5. <http://dx.doi.org/10.25184/anfamed2018v5n1a1>
3. Pérez – Beltrán CF, Garza – Zúñiga MJ, Isaías - Camacho JO, Andrade-Carmona V, et al. Vasculitis y sus manifestaciones neurológicas. Med Int Méx 2015; 31: 324-336. <https://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2015/mim153m.pdf>
4. Cardozo O. Reporte de un caso: Vasculitis asociada a ANCA P en al adulto mayor. Rev. cient. cienc. salud 2020; 2.
5. Rodríguez Diez L. Vasculitis primarias del sistema nervioso central en la infancia. Protoc diagn ter pediatr. 2020; 2: 249-258. [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/22\\_vascullitis\\_primarias.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/22_vascullitis_primarias.pdf)