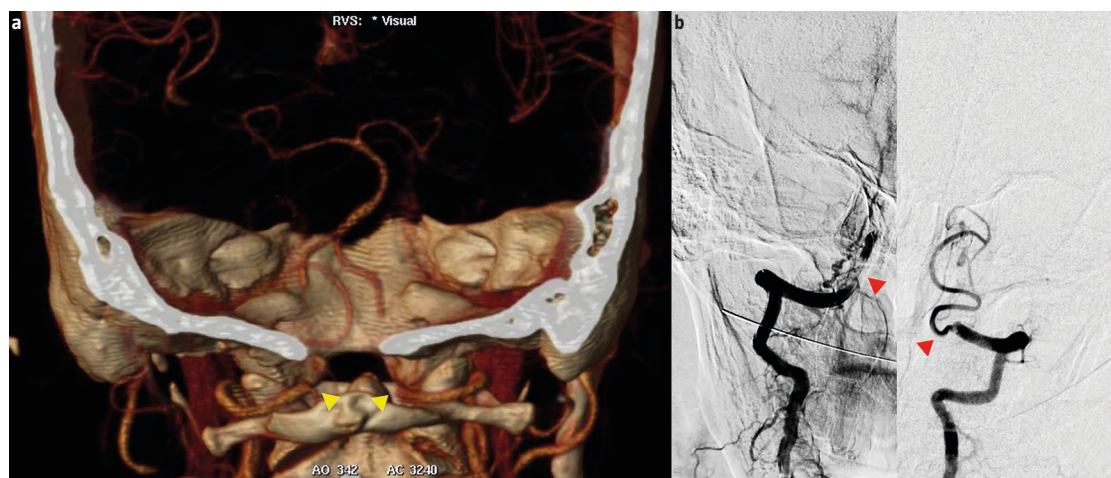


## Vasculitis primaria del sistema nervioso con afectación arterial y venosa

Paloma Martín-Jiménez, Eduardo San Pedro-Murillo, Fernando Ostos, Federico Ballenilla, Patricia Calleja-Castaño



**Figura 1.** a) Angiotomografía computarizada con reconstrucción volumétrica que demuestra oclusión vertebral bilateral (puntas flecha amarilla); b) Correlación con angiografía con inyección en ambas arterias vertebrales que confirma los hallazgos (puntas de flecha rojas).

Servicio de Neurología (P. Martín-Jiménez, E. San Pedro-Murillo). Servicio de Neurología y Centro de Ictus (F. Ostos, P. Calleja-Castaño). Servicio de Neurorradiología Intervencionista. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España (F. Ballenilla).

### Correspondencia:

Dra. Paloma Martín-Jiménez. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. C/ Andalucía, Km 5,4. E-28041 Madrid.

### E-mail:

pmartinj@salud.madrid.org

### Aceptado tras revisión externa:

14.12.21.

### Conflicto de intereses:

Los autores comunican que no tienen ningún conflicto de interés con el tema tratado en el artículo.

### Cómo citar este artículo:

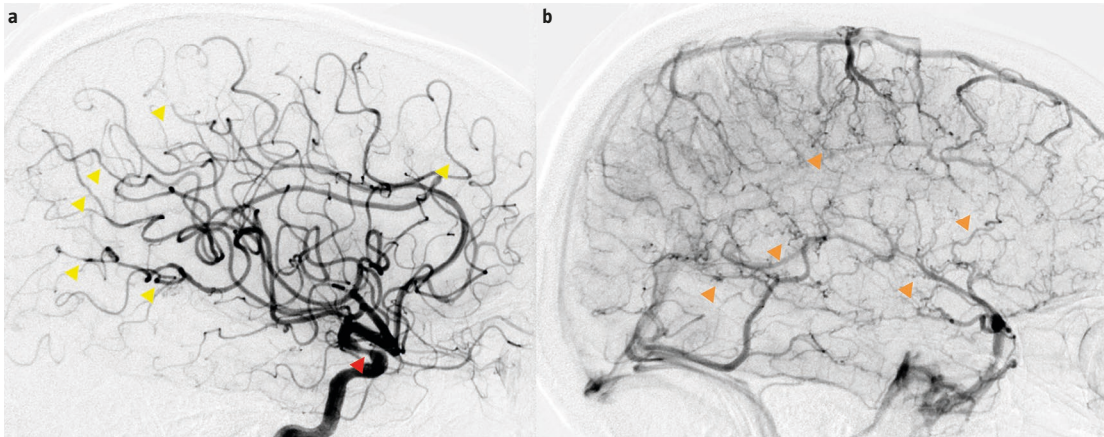
Martín-Jiménez P, San Pedro-Murillo E, Ostos F, Ballenilla F, Calleja-Castaño P.

Varón de 63 años, natural de Senegal, con antecedente personal destacado de hipertensión arterial sin tratamiento. Ingresó por un cuadro de inicio agudo objetivado al despertar de deterioro del nivel de consciencia, con reactividad fluctuante, inatención y desorientación. En la exploración se constató focalidad neurológica a expensas de disartria leve, paresia facial inferior derecha, marcada dismetría en el miembro superior izquierdo y ataxia que imposibilitaba la bipedestación. Se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) craneal en la que se observó una hipodensidad parietal parasagital posterior derecha, sugestiva de un evento isquémico en evolución, y una angio-TAC que demostró un defecto de repleción en los segmentos V4 de ambas arterias vertebrales, con repermeabilización distal a nivel de la basilar (Fig. 1a). Se

llevó a cabo una arteriografía en la que, además de la oclusión vertebral bilateral (Fig. 1b), llamaba la atención un patrón vasculítico típico, con afectación tanto arterial (Fig. 2a) como venosa (Fig. 2b). Durante el ingreso hospitalario se completó el estudio mediante punción lumbar, que puso de manifiesto pleocitosis de predominio mononuclear (37 células/mm<sup>3</sup> con un 85% mononuclear) e hiperproteínorraquia (proteínas, 1,45 g/L), con estudio microbiológico negativo y una resonancia magnética cerebral donde se apreciaban múltiples lesiones isquémicas agudas en el territorio vertebrobasilar, varias de ellas con transformación hemorrágica.

Asimismo, durante la hospitalización se hizo un cribado de causas mediante analítica completa (incluyendo perfil tiroideo, lipídico, vitaminas y panel de autoinmunidad), serologías,

estudio cardiológico (con Holter y ecocardiograma transtorácico y transesofágico) y tomografía por emisión de positrones-TAC toracoabdominopélvica, sin evidenciarse datos de vasculitis sistémica o cualquier otra condición que pudiera provocar los hallazgos angiográficos, llegándose al diagnóstico de vasculitis primaria del sistema nervioso central. Para el tratamiento de la fase aguda se llevó a cabo una trombectomía mecánica con colocación de una endoprótesis intracraneal en ambos segmentos V4 con perfusión de tirofiban inicialmente, seguida de doble antiagregación con ácido acetilsalicílico y clopidogrel, y estatina en dosis plenas. Tras el diagnóstico de vasculitis primaria del sistema nervioso central, se inició tratamiento con bolos de corticoides seguidos de pauta oral descendente. El paciente evolucionó favorablemente, y en el alta



Vasculitis primaria del sistema nervioso con afectación arterial y venosa. *Rev Neurol* 2022; 74: 66-7. doi: 10.33588/rn.7402.2021418.

© 2022 Revista de Neurología

**Figura 2.** Angiografía cerebral con sustracción digital en proyección lateral; fases arterial (a) y venosa (b). Se observan irregularidades arteriales tanto proximales (punta de flecha roja) como distales (puntas de flecha amarillas) y, en la fase venosa, un patrón venoso anómalo con irregularidades y aspecto arrosariado de las venas cerebrales de forma difusa (patrón flebítico; puntas de flecha naranja).

presentó sólo una discreta disimetría de la extremidad superior izquierda y leve ataxia, aunque con marcha autónoma posible.

La vasculitis primaria del sistema nervioso central es una entidad caracterizada por inflamación de la vasculatura cerebral sin vasculitis en otros órganos [1]. Aunque para el diagnóstico definitivo se requiere una confirmación histológica que muestre datos de angeítis (granulomatosa, linfocítica o necrotizante), dado que la biopsia no es una técnica exenta de riesgos [2], se puede asumir, como en nuestro caso, un diagnóstico posible mediante una presentación clínica compatible, exclusión de otros posibles diagnósticos y de vasculitis sistémica, así como técnicas de laboratorio y de imagen

congruentes, y es especialmente relevante el papel de la angiografía cerebral [3]. Los hallazgos angiográficos típicos consisten en irregularidades arteriales, con segmentos alternos de estenosis con otros normales o dilatados, como los encontrados en nuestro paciente. Otras anomalías son el vaciamiento arterial retardado y los canales anastomóticos, y rara vez se observan microaneurismas. Las lesiones vasculíticas afectan predominantemente a las arterias pequeñas y medianas del parénquima cerebral, la médula espinal y las leptomeninges. Menos frecuente, aunque muy característico, es el patrón flebítico, que consiste en un patrón venoso anómalo con aspecto arrosariado de las venas cerebrales de forma difusa [4].

Sin ser tan frecuente de ver como el patrón arterial, encontrar un patrón flebítico apoya fuertemente el diagnóstico en nuestro caso.

#### Bibliografía

1. 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: 920-8.
2. Torres J, Loomis C, Cucchiara B, Smith M, Messé S. Diagnostic yield and safety of brain biopsy for suspected primary central nervous system angiitis. *Stroke* 2016; 47: 2127-9.
3. Rice CM, Scolding NJ. The diagnosis of primary central nervous system vasculitis. *Pract Neurol* 2020; 20: 109-14.
4. Salvarani C, Brown RD, Hunder GG. Adult primary central nervous system vasculitis. *Lancet* 2012; 380: 767-77.