Neurocirugia. 2018;29(Espec Congr):271

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P0502 - VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: UN RETO CONTINUO

H.D. Caballero Arzapalo, M. Villena Martín, M. Martínez Madrigal y J.M. Borras

Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España.

Resumen

Objetivos: La vasculitis del sistema nervioso central es una entidad muy poco frecuente, de origen desconocido y potencialmente grave; que plantea un reto diagnóstico y terapéutico. Presentamos un caso que inicia con sintomatología neurocognitiva y lesiones intraparenquimatosas.

Métodos: Mujer de 54 años con diagnóstico previo de esclerosis múltiple remitente recurrente, en tratamiento inmunomodulador. Inicia con tristeza, abulia, actitudes pueriles, disartria, cefalea, confusión y paraparesia 4-/5 de una semana de evolución. Destaca RMN cerebral con 12 lesiones sólidas con captación heterogénea de contraste en todos los lóbulos cerebrales, la mayor en lóbulo temporal derecho (29 mm). La angiografía cerebral, no evidencia lesiones vasculares, presenta un flujo cerebral lento con parenquimograma persistente. Tras realizar pruebas de extensión y metabolismo, se descarta posibles lesiones primarias extracraneales. Realizamos biopsia cerebral en dos ocasiones, mostrando necrosis isquémica, inflamación perivascular y gliosis reactiva. Recibe corticoterapia a altas dosis y posteriormente tratamiento con ciclofosfamida.

Resultados: Las vasculitis del sistema nervioso central, fueron descritas en 1988 por Calabrese, logrando describir los criterios diagnósticos. La arteriografía cerebral es la prueba de mayor sensibilidad, zonas únicas o múltiples de estrechamiento segmentario, son sugestivos, al igual que el tiempo de circulación vascular prolongado generalizado. Al microscopio es típico las infiltraciones de la paredes con linfocitos asociados a células gigantes que forman granulomas y eosinófilos, pueden ser segmentarias, multifocales o discontinuas (sensibilidad: 50-80%), por lo que pueden no ser diagnosticas. Dada la buena respuesta clínica al tratamiento con ciclofosfamida, es plausible el diagnóstico de vasculitis primaria del SNC.

Conclusiones: Las vasculitis del sistema nervioso central son muy poco frecuentes. Enfocado como lesión o lesiones múltiples intraparenquimatosas, debe seguir un manejo multidisciplinar para optimizar recursos y tiempo. Los criterios de Calabrese siguen siendo de gran ayuda, a pesar de la ausencia de datos patognomónicos. La mejoría con la terapia inmunosupresora, refuerza el diagnóstico.

1130-1473/© 2018 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.