



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

1442 - VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: PRESENTACIÓN DE DOS NUEVOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Helguera Amezua¹, A. Espinosa Trujillo², M.L. Taboada Martínez¹, S. Rodríguez Vega¹, D. López Martínez¹, M.T. Temprano Fernández¹, E.M. Fonseca Aizpuru¹ y A.M. Álvarez Suárez¹

¹Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ²Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Resumen

Objetivos: Descripción de las características clínicas, tratamiento y evolución, de dos nuevos casos de vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC), en relación con otras series de mayor tamaño publicadas en la literatura médica.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, de los casos de VPSNC diagnosticados en un hospital terciario y revisión sistemática de las series de caso de VPSNC publicadas en la literatura médica-PubMed, en mayores de 17 años, desde 2001 hasta 2021.

Resultados: Caso 1: hombre de 54 años, hipertenso y diabético. Consulta por cuadro transitorio de paresia en miembro inferior derecho y disartria. En resonancia magnética (RM) cerebral presenta varias lesiones localizadas en ambos lóbulos frontales, cápsula interna y ganglios basales derechos, de aspecto isquémico agudo. Celularidad y bioquímica de líquido cefalorraquídeo (LCR) normales. La arteriografía cerebral revela múltiples estenosis, algunas de aspecto arrosariado, en arterias piales de territorio anterior y posterior, así como en ambas arterias cerebrales anteriores, sugestivo de vasculitis del sistema nervioso central (VSNC). Caso 2: mujer de 63 años, hipertensa, diabética y asmática. Consulta por cuadro brusco de hemiplejía izquierda, hemihipoestesia ipsilateral y disartria. RM cerebral con múltiples lesiones localizadas en ambos lóbulos frontotemporales, lóbulo parietal izquierdo, ambas regiones capsulo talámicas y cerebelo derecho, sugestivas de isquemia aguda. En LCR pleocitosis linfocitaria (48/mm³) con proteinorraquia (133 mg/dL). La arteriografía cerebral muestra irregularidad en el calibre de ramas distales de ambas arterias cerebrales medias con zonas de arrosariamiento, sugestivo de VSNC. Se realizó despistaje de patología inflamatoria e infecciosa sistémica. El tratamiento empleado fue metilprednisolona (125 mg/día tres dosis), ciclofosfamida (500 mg/quincenal seis dosis) y prednisona (0,5 mg/kg/día) en pauta descendente, en ambos casos. Durante el seguimiento, no se observó recurrencia clínica a los seis meses en el caso 1. Persistiendo déficit neurológico con fallecimiento a los tres meses, en el caso 2.

Discusión: Nuestros casos concuerdan con lo reflejado en las series publicadas hasta la fecha, destacando la de la Clínica Mayo de 2015 con 163 pacientes y la francesa COVAC de 2014 con 52 pacientes. La edad observada en nuestros pacientes se englobó en el rango descrito de 17 a 85 años. Entre las manifestaciones clínicas al diagnóstico, el déficit neurológico focal transitorio o permanente, más frecuente en pacientes con diagnóstico angiográfico que anatomopatológico, fue el predominante. Ambos casos tenían alteraciones de tipo isquémico agudo en la RM, múltiples y bilaterales, generalmente relacionadas con un curso más agresivo (Salvarani et al.). La angiografía orientó el diagnóstico en los dos casos. Empleando tratamiento con

corticoides y ciclofosfamida en ambos pacientes, con ausencia respuesta y muerte en uno de ellos.

Conclusiones: Actualmente los corticoides continúan siendo la primera opción terapéutica, asociados a otro inmunosupresor, generalmente ciclofosfamida en las situaciones más graves. Existen series reducidas de pacientes con empleo de rituximab en situaciones refractarias, con buenos resultados, logrando remisión de los síntomas (De Boysson et al.). Sin embargo, son necesarios estudios multicéntricos y series más grandes de casos, para determinar la mejor alternativa en los casos refractarios.