

INFARTO MÚLTIPLE DEL TERRITORIO VERTEBROBASILAR POR ANGITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA¹

MULTIPLE INFARCT OF THE TERRITORY TO VERTEBROBASILAR BY PRIMARY ANGIITIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM. REPORT OF A CASE AND REVISION OF LITERATURE

C. CASTAÑEDA*, M. MOLINA**, M. QUIÑONES*, H. SÁNCHEZ*,
M. HUERTAS* y R. PORTILLO***

RESUMEN

Introducción. La vasculitis del sistema nervioso central (SNC) se clasifica como primaria o secundaria. La vasculitis primaria o angitis primaria del sistema nervioso central (APSNC) es poco frecuente, tiene una clínica variable y representa un reto diagnóstico. La vasculitis secundaria es debida a una variedad de desórdenes.

Reporte de Caso. Paciente varón de 67 años con proceso de inicio brusco, caracterizado por inestabilidad para la marcha, cefalea y vómitos, seguido de disminución de agudeza visual y somnolencia. La exploración clínica reveló: paciente despierto, parcialmente orientado, hemianopsia homónima izquierda, tono muscular disminuido en hemicuerpo izquierdo, hemihipoestesia superficial y profunda derecha; dismetría, discronometría y disdiadococinesia izquierda, signo de Romberg presente. Los exámenes de líquido cefalorraquídeo, resonancia magnética cerebral y angiografía cerebral fueron anormales.

Conclusión. El presente caso de angitis primaria del sistema nervioso central (APSNC) se manifestó como infarto múltiple del territorio vértebrobasilar en el cual destaca la localización y evolución favorable. Se hace una revisión de la literatura.

PALABRAS-CLAVE: Angitis aislada, angiopatía benigna, angitis primaria, infarto vértebrobasilar, sistema nervioso central, vasculitis.

ABSTRACT

Introduction. Vasculitis of the central nervous system (CNS) is classified as primary or secondary. Primary vasculitis or primary angiitis of the central nervous system is uncommon, the clinical manifestations are variable and the diagnosis is challenging. Secondary vasculitis is due to a variety of disease.

¹ Servicio de Neurología. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, Lima-Perú.

* Médico Asistente. Servicio de Neurología, HNGAI-EsSalud.

** Médico Residente. Servicio de Neurología, HNGAI-EsSalud.

*** Jefe de Servicio. Servicio de Neurología, HNGAI-EsSalud.

Case. *A 67 years old male with abrupt onset of gait disturbance, headache and vomiting, following by decrease visual acuity and somnolence. Exploration revealed: alert patient, orientated partially, left homonymous hemianopia, left hypotonia, decreased sensibility in the right side, left dysmetria and dysidiadochokinesia, Romberg sign. The cerebrospinal fluid, brain magnetic resonance imaging and angiography showed abnormalities.*

Conclusion. *These case manifested as a vertebrobasilar artery territory multiinfarction, in wich enhances its localization and good outcome. We make a review of this issue.*

KEY WORDS: Central nervous system, isolated angitis, primary angitis, vasculitis, vertebrobasilar artery territory multi infarction.

INTRODUCCIÓN

La vasculitis del sistema nervioso central es una condición inflamatoria que afecta los vasos intracraneales en forma primaria o debido a una variedad de desórdenes, tales como infecciones, medicamentos, enfermedades autoinmunes y neoplasias.^{1,2}

La angitis primaria del SNC (APSNC) es una forma rara de vasculitis de etiología desconocida, con una incidencia probable menor de uno en 2 millones y han sido documentados menos de 200 casos en la literatura. Afecta principalmente los vasos de pequeño calibre leptomenígeos y del parénquima del SNC, sin evidencia de enfermedad sistémica.^{3,4}

Para hacer el diagnóstico de APSNC se realiza una variedad de exámenes de laboratorio y neuroimágenes, se descarta condiciones que pueden semejarla, y se puede considerar la biopsia cerebral que confirmaría el diagnóstico.

Se reporta el caso de un paciente con enfermedad vascular cerebral isquémica del territorio vertebrobasilar como manifestación de APSNC.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 67 años, sin factores de riesgo de enfermedad vascular cerebral, que

fue conducido a la emergencia por presentar en forma brusca, dos días antes, inestabilidad para la marcha, con lateropulsión izquierda, asociado a cefalea y vómitos, seguido de disminución de agudeza visual y somnolencia. El examen clínico reveló paciente despierto, orientado en persona y espacio, desorientado en tiempo, leve alteración de atención, memoria a corto plazo y cálculo.

Sistema visual: Hemianopsia homónima izquierda. Tono muscular disminuido en hemicuerpo izquierdo. No déficit de fuerza muscular. Reflejos osteotendinosos normales. No signo de Babinski. Hemihipoestesia superficial y profunda derecha. Dismetría, discronometría y disidiadococinesia izquierda. Signo de Romberg presente. No signos menígeos.

Se planteó el diagnóstico de enfermedad vascular cerebral (EVC) isquémica de territorio vertebrobasilar y se procedió a buscar la etiología del ictus.

Exámenes auxiliares: Tomografía cerebral: Múltiples infartos en territorio vértebrobasilar (Fig. 1). Velocidad de sedimentación globular (VSG): 54. Marcadores tumorales negativos. Perfil reumatológico: ANA, ANCA, FR: negativos. ELISA-VIH: Negativo. Perfil trombotico: Normal. Perfil para hepatitis: negativo. TORCH negativo. VSG de control (a los 10 días): 30. Resto de exámenes de laboratorio dentro de valores normales.

FIGURA 1

IMAGEN DE TOMOGRAFÍA CEREBRAL QUE MUESTRA INFARTO CEREBELOSO

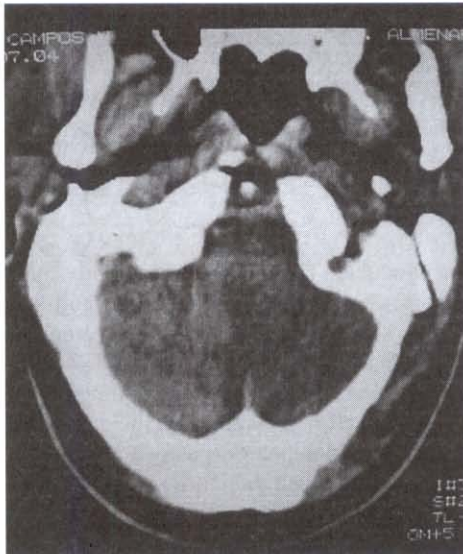


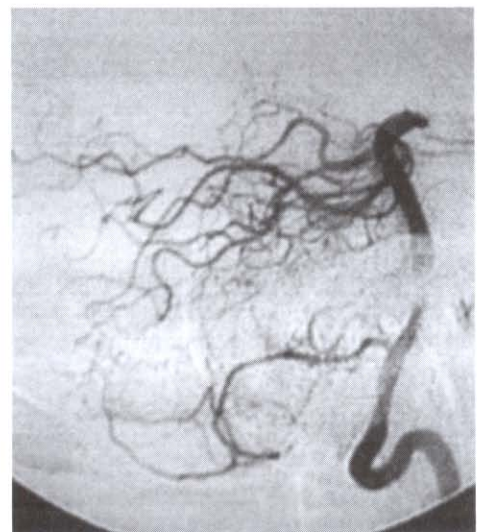
FIGURA 2

IMAGEN CORONAL DE RM EN T1 TRAS LA INYECCIÓN DE GADOLINIO. LESIONES COMPATIBLES CON INFARTOS ENCEFÁLICOS INFRATENTORIALES Y SUPRATENTORIALES EN FASE SUBAGUDA



FIGURA 3

IMAGEN DE ANGIOGRAFÍA CEREBRAL QUE MUESTRA ESTENOSIS DE ARTERIA BASILAR



LCR (inicial, al 10° día del evento):
Células: 44 [mononucleares (MN): 100%].
Glucosa: 3.8mmol/L. Proteínas: 521.1mg/dL, globulina: negativo. ADA: 6.9. VDRL, tinta china, BK, PAP y cultivos: negativos.
LCR (de control, en 1 semana):
Células: 06 [MN 100%]. Glucosa: 3.7. Proteínas: 290.2, globulina: negativo. ADA: 9.8. Cultivos negativos.

Doppler vértebrobasilar (al 16° del evento):
flujo aumentado en arteria basilar (mean 60) y arteria vertebral izquierda (mean 49).
RM CEREBRAL (al 16° del evento):
Infartos encefálicos en fase subaguda, de localización supratentorial e infratentorial, en el territorio vértebrobasilar (Fig. 2).

ARTERIOGRAFÍA VERTEBRAL (al 18° día):
desplazamiento y disminución de calibre en aproximadamente 50% del tercio inferior de la arteria basilar (Fig. 3).

DISCUSIÓN

La vasculitis que afecta al SNC representa una entidad de difícil diagnóstico debido a la variabilidad de sus manifestaciones clínicas y por los exámenes diagnósticos complementarios limitados. Los criterios diagnósticos de la APSNC son: a) presencia de déficit neurológico adquirido no explicado después de una completa evaluación clínica y laboratorial, b) documentado por angiografía cerebral y/o histopatología de un proceso arterítico dentro del SNC y c) no evidencia de vasculitis sistémica u otra condición que pudiera imitar las características angiográficas o histopatológicas.^{1,3,5,8} Se describen tres tipos de APSNC: a) Angitis granulomatosa del sistema nervioso central (AGSNC), b) Angiopatia benigna del sistema nervioso central (ABSNC), y c) Otras formas de APSNC.^{5,6}

La APSNC ocurre a cualquier edad, pero afecta generalmente adultos, de 30 a 50 años, mayormente varones. La presentación clínica es inespecífica y variable, dependiendo del tamaño de los vasos afectados (200 a 500 micras de diámetro, raras veces se comprometen vasos mayores) y del área comprometida del SNC.^{1,2,4}

La AGSNC es más frecuente en varones, se inicia en forma insidiosa (de uno a seis meses) con cefalea, nivel de conciencia fluctuante y deterioro cognitivo, asociado a déficit neurológico focal que incluye ictus, neuropatías craneales y ataxia. Hasta un 11% puede tener hemorragia intracerebral y en casos raros puede simular esclerosis múltiple. Se acompaña de anomalías en el LCR compatibles con meningitis crónica. El pronóstico es poco favorable.^{6,7,9,10}

La ABSNC es más frecuente en mujeres, con un comienzo agudo de cefalea severa o déficit neurológico focal, con LCR relativamente normal y angiografías anormales. Su

curso es monofásico y no progresivo. Tiene buen pronóstico.^{5,11}

Hasta un 50% o más de las APSNC no encajan dentro de las variantes de AGSNC o ABSNC. Esta heterogeneidad es definida por la patología no granulomatosa y hallazgos clínicos y neuroradiológicos atípicos.⁵

El estudio de LCR en la APSNC es anormal en un 50-90% de pacientes y muestra un aumento moderado de proteínas (rangos de 0.2 a 5.8 g/L), pleocitosis linfocitaria con un valor medio de 55 células por mm³ (0-800 cel/mm³), niveles de glicemia normal y cultivos negativos, pero ni la pleocitosis ni la hiperproteorraquia son específicas.^{2,3,6}

La tomografía computarizada es anormal en un 50 a 60% y la RM cerebral anormal en un 75% de pacientes; sin embargo no hay hallazgos patognomónicos. Las lesiones causadas por isquemia o infarto son típicamente focales y bilaterales en sustancia blanca y gris. La mayoría son lesiones supratentoriales, usualmente en la distribución de la arteria cerebral media. Las lesiones infratentoriales pueden ocurrir, pero sólo en asociación con lesiones supratentoriales.^{1,12,13,14}

La angiografía es anormal en un 60-80% de pacientes con APSNC, el patrón más frecuente de las vasculitis es la imagen en rosario, en múltiples vasos y lechos vasculares, sin embargo esto sólo se ve en un 30%. Otros hallazgos incluyen oclusión de un solo vaso o lecho vascular y también se ve irregularidad del lumen. Hasta un 40% de pacientes tiene angiografías normales.^{1,3,13,14,15}

La biopsia de la corteza cerebral y leptomeninges confirma el diagnóstico, pero es un procedimiento invasivo y tiene falsos negativos que puede explicarse por la histología focal y segmentaria.^{1,2,3,7} Se aprecia afectación de las arterias y arteriolas de calibre pequeño de las meninges y la corteza cerebral, con

infiltrado inflamatorio predominantemente mononuclear.^{3,4,9,15}

No existen estudios randomizados y controlados de tratamiento de APSNC. El tratamiento de AGSNC incluye prednisona (1 mg/kg/d) y ciclofosfamida (1-2mg/kg/d) por aproximadamente 6-12 meses para luego continuar con azatioprina como terapia de mantenimiento. En el caso de ABSNC puede no requerirse terapia o sólo el uso de corticoides.^{1,2,3}

El caso presentado trata de un paciente sin factores de riesgo para EVC, excepto la edad, quien presenta un cuadro de ictus del territorio vértebrobasilar. Se estudió las posibles etiologías y se planteó el diagnóstico de vasculitis en base a la clínica y los exámenes de laboratorio, destaca la normalidad o negatividad de la mayoría de éstos, a excepción de la VSG elevada y las alteraciones en el estudio del LCR, donde se evidenció pleocitosis (a mononucleares) e hiperproteinorraquia marcada. En las

neuroimágenes se aprecia múltiples infartos supratentoriales e infratentoriales del territorio vértebrobasilar y en la angiografía disminución del calibre de la arteria basilar, que se correlacionó con los hallazgos del doppler vértebrobasilar. Merece destacar que la afectación de este territorio vascular es infrecuente en la APSNC.

El curso clínico benigno del paciente nos hace pensar que corresponde a una ABSNC, aunque ésta es más frecuente en mujeres y el LCR es normal o con mínimas alteraciones, sin embargo por el cuadro agudo y la evolución favorable, aun sin tratamiento inicial, concluimos que se trata de una ABSNC. Al paciente se le instauró tratamiento con prednisona en dosis de 1mg/kg/día con buena respuesta y continúa siendo controlado en forma ambulatoria.

En resumen aportamos un nuevo caso de angitis primaria del SNC a la bibliografía, donde destaca la forma de presentación, la localización y el curso benigno.

BIBLIOGRAFÍA

1. West SG. Central nervous system vasculitis. *Curr Rheumatol Rep.* 2003; 5:116-127.
2. Biousse V, Bousser MG. Angiites du système nerveux central en dehors des maladies de système. *Rev Med Interne* 1998; 415-426.
3. Moore P. Vasculitis of the central nervous system. *Curr Rheumatol Rep.* 2000; 2: 376-382.
4. Lie JT. Classification and histopathologic spectrum of central nervous system vasculitis. *Neurol Clin.* 1997; 15(4): 805-19.
5. Calabrese LH. Vasculitis of the central nervous system. *In* Klippel JH, Crofford LJ (ed.). *Primer on the Rheumatic Diseases* 2001; 405-409.
6. Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1189-1201.
7. Younger DS, Calabrese LH, Hays AP. Granulomatous angiitis of the nervous system. *Neurol Clin.* 1997; 15 (4): 821-34.
8. Calabrese LH, Mallek JA. Primary angiitis of the central nervous system. Report of 8 new cases, review of the literature, and proposal for diagnostic criteria. *Medicine (Baltimore)* 1988; 67 (1): 20-39.
9. Alrawi A, Trobe J, Blavias M, Mush D. Brain biopsy in primary angiitis of the central nervous system. *Neurology* 1999; 53:858-860.
10. Vollmer TL, Guarnaccia J, Harrington W, Pacia S, Petroff O. Idiopathic Granulomatous Angiitis of the central nervous system. *Diagnosis Challenges. Arch Neurol.* 1993; 50.
11. Calabrese LH, Gragg LA, Furlan A. Benign angiopathy: a distinct subset of angiographically defined primary angiitis of the central nervous system. *J Rheumatol.* 1993; 20 (12): 2046-50.
12. Singh S, John S, Joseph TP, Solomon T. Primary angiitis of the central nervous system: MRI features and clinical presentation. *Australas Radiol.* 2003; 47 (2): 127-34.
13. Wynne PJ, Younger DS, Khandji A, Silver AJ. Radiographic features of central nervous system vasculitis. *Neurol Clin.* 1997; 15 (4): 779-804.
14. Nadeau SE. Diagnostic approach to central and peripheral nervous system vasculitis. *Neurol Clin.* 1997; 15 (4): 759-77.
15. Duna GF, Calabrese LH. Limitations of invasive modalities in the diagnosis of primary angiitis of the central nervous system. *J Rheumatol.* 1995; 22 (4): 662-7.

Correspondencia: Dr. César Castañeda Díaz. Servicio de Neurología. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. Av. Grau 800. Lima-13. Teléfono 3242983, anexo 4092. cesarcasd@hotmail.com