



Neurology perspectives



20543 - ¿VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL? UN RETO DIAGNÓSTICO

Llorente Iniesta, M.; Martínez García, F.; Torres Núñez, D.; Miñano Monedero, R.; Valero López, Á.; Sánchez García, C.; Ibáñez Gabarrón, L.; Arnaldos Illán, P.; Galdo Galián, D.; Belmonte Hurtado, I.; García Molina, E.; Albert Lacal, L.; Escribano Soriano, B.; Morales Ortiz, A.; Sanz Monllor, A.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Resumen

Objetivos: La vasculitis primaria del sistema nervioso central (PACNS) es una rara entidad autoinmune cuyo diagnóstico en muchas ocasiones supone un desafío. Se presenta un caso en el que el diagnóstico de sospecha persiste a pesar de una biopsia negativa.

Material y métodos: Mujer de 38 años que inició un cuadro subagudo de astenia y cefalea hemicraneal izquierda, instaurándose posteriormente de forma brusca una afasia mixta de predominio motor y una hemiplejía derecha. En la TC cerebral se observaron múltiples lesiones hipodensas bihemisféricas y en la angioTC múltiples estenosis focales y segmentarias sugestivas de vasculopatía inflamatoria. Se obtuvo líquido cefalorraquídeo sanguinolento con hiperproteínorraquia y leucorraquia; una RM cerebral que evidenció numerosos infartos isquémicos en distintos estadios evolutivos; y una arteriografía que confirmó los hallazgos de la angioTC. Se amplió el estudio de vasculitis secundaria, descartándose patología infecciosa, tumoral o autoinmune sistémica y se inició tratamiento con corticoterapia y ciclofosfamida. Finalmente se decidió biopsia, analizándose fragmentos de duramadre, corteza cerebral y sustancia blanca, con hallazgos inflamatorios inespecíficos.

Resultados: La PACNS afecta a vasos de pequeño y mediano calibre del SNC, manifestándose frecuentemente con cefalea e ictus isquémicos multiterritoriales. Se debe sopesar un amplio estudio diferencial, aunque en un supuesto clínico adecuado y ante una neuroimagen característica, debe prevalecer su consideración. Esto es así incluso en ausencia de una biopsia diagnóstica, ya que esta cuenta con una sensibilidad del 53-75% dado el carácter segmentario de esta patología.

Conclusión: Se expone un caso clínico de PACNS probable, destacándose la complejidad del diagnóstico de esta infrecuente y grave afección.