

Vasculitis (Angeítis) Primaria (Aislada) del SNC

Fernando Vergara E.

Profesor de Neurología Universidad de los Andes
Neurólogo Clínica Alemana

La vasculitis primaria del SNC es un trastorno idiopático recurrente confinado al SNC. Histológicamente se caracteriza por una inflamación de predominio mononuclear en y alrededor de los vasos pequeños (< 200 μ) intracerebrales y leptomenígeos. También pueden observarse granulomas adyacentes a la elástica.

Clasificación

Vasculitis (angeítis aislada) del SNC
Síndrome de Cogan (inflamación ocular con disfunción vestibuloauditiva)
Enfermedad de Eale (vasculitis retinal primaria)
Arteritis espinal.

Clínica

La edad media de presentación es de 42 años, con una ligera predominancia masculina. Pueden distinguirse tres patrones clínicos.

1. Encefalopatía aguda o subaguda. Los síntomas más frecuentes son cefalea, confusión mental y defectos neurológicos multifocales. Cuando la angeítis se presenta como un accidente vascular cerebral, esto representa habitualmente una hemorragia cerebral. Los infartos cerebrales se acompañan habitualmente de signos inflamatorios tanto clínicos como pleocitosis en la LCR.
2. Curso recurrente, similar a una esclerosis múltiple.
3. Proceso expansivo rápidamente progresivo.

Las correlaciones anatomoclínicas demuestran que pacientes sin cefalea y/o pleocitosis no tienen vasculitis primaria.

Laboratorio

La velocidad de eritrosedimentación está elevada en una proporción alta de los pacientes.

El LCR está alterado en un 50%; esto incluye aumento de células mononucleares y proteínas.

La angiografía cerebral se ha utilizado como elemento diagnóstico. Pero hay dos consideraciones: 1) La angiografía cerebral ha sido normal en muchos casos documentados patológicamente. 2) Los cambios observados no son específicos. Los cambios descritos en la angiografía incluyen:

Áreas de estenosis segmentaria o difusa
Oclusión
Dilatación
Arosariado.

La resonancia magnética cerebral se ha demostrado como altamente sensible, pero no específica. Las lesiones descritas son hiperintensidad en sustancia blanca y gris y hemorragias. Hallazgos similares se observan en esclerosis múltiple, enfermedades mitocondriales, abuso de sustancias y gliomas de bajo grado.

Biopsia cerebral

Es el único método de diagnóstico específico. Dos estudios recientes refuerzan la utilidad de la biopsia y la no especificidad de otros métodos diagnósticos. En el primero, Chu y cols., en la Universi-

dad de Duke, examinaron 30 biopsias para descartar vasculitis. Nueve de ellas mostraron vasculitis aislada del SNC, 22 de los pacientes tenían angiografía cerebral que mostró estenosis segmentaria y arosariado más frecuentemente en pacientes con otros diagnósticos o con biopsias normales. Alrawi y cols. mostraron la experiencia en 61 pacientes de la Universidad de Michigan, encontrando vasculitis aislada en 22 (36%). Las alteraciones angiográficas en los casos en que se practicó fueron similares en pacientes con o sin vasculitis.

Diagnóstico diferencial

Otras vasculitis

Herpes zóster oftálmico

Sarcoidosis

Infecciones: Lúes, borrelia, HIV

Drogas (simpaticomiméticos)

Esclerosis múltiple

Cardioembolismo cerebral

Tumores cerebrales

Jaqueca.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Chu CT, Gray L, Goldstein LB, Hulette CM. Diagnosis of intracranial vasculitis: a multi-disciplinary approach. *J Neuropathol Exp Neurol* 1998; 57:30-38.
 - Alrawi A, Trobe JD, Blaivas M, Musch DC. Brain biopsy in primary angiitis of the central nervous system. *Neurology* 1999; 53:858-860.
 - Vollmer TL. Idiopathic granulomatous angiitis of the central nervous system. *Arch Neurol* 1993; 50:925-930.
-