



P237 - PRIMARY GRANULOMATOUS ANGIITIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM WITHOUT SYSTEMIC DISEASE: CASE REPORT

L. Panero¹, A.M. Castaño-León¹, S. Cepeda¹, A. Hernández Laín², L. Jiménez-Roldán¹ y A. Lagares¹

¹Servicio de Neurocirugía; ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital 12 Octubre, Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir un infrecuente caso de vasculitis granulomatosa cerebral primaria sin afectación sistémica y la importancia de la biopsia cerebral para su diagnóstico.

Caso clínico: Mujer, 41 años que consultó por cefalea de 3 semanas de evolución y torpeza en el hemicuerpo izquierdo. A la exploración física destacaba inatención, apraxia ideomotora, afasia motora leve y discalculia. La analítica de sangre anodina. La RM cerebral mostró afectación difusa del parénquima cerebral de predominio hemisférico derecho y localización subcortical con hiperintensidad señal en secuencias T2, y focos de hemorragia subaguda. Asociaba captación leptomenígea de distribución perivascular. Ante los posibles diagnósticos diferenciales por imagen se realizó biopsia abierta guiada por neuronavegación. El estudio histológico mostró vasculitis granulomatosa multifocal afectando leptomeninge, corteza y sustancia blanca. El estudio para reordenamiento de TCRgamma e IGH para descartar linfoma fue normal. El diagnóstico histológico fue vasculitis primaria del SNC. Fue dada de alta sin incidencias. La vasculitis limitada al SNC, es una rara enfermedad de etiología desconocida, con una incidencia de 2,4 mll/pers-año, con clínica variable siendo lo más frecuente cefalea (60%), alteración cognitiva (50%) e isquemia cerebral (40%). Entre las pruebas complementarias, son frecuentes las alteraciones inespecíficas en la RM y solo el 45% de los casos muestran anomalías en la angioRM. Los hallazgos arteriográficos tampoco son patognomónicos por lo que el diagnóstico de certeza es la biopsia cerebral siendo, negativa en el 35% de estos pacientes.

Discusión: Ante la sospecha de vasculitis primaria cerebral consideramos necesaria la confirmación histológica mediante biopsia cerebral.