



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-081 - DISREGULACIÓN DEL SISTEMA INMUNE POR MUTACIÓN STAT1 GOF Y ANEURISMAS DE REPETICIÓN. REVISIÓN A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Sanz Peña, F. Rodríguez Peña, M. González Pombo, J. García Villanego y A. Rodríguez Benítez

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

Resumen

Introducción: Presentamos el caso de una mujer de 15 años que presenta una disregulación del sistema inmune por mutación STAT1 GOF junto con candidiasis mucocutánea crónica. Esta, se ha relacionado en varias ocasiones con la presencia de aneurismas cerebral y de vasculitis del sistema nervioso central. Tras el descubrimiento de la mutación STAF1, estos casos se clasifican dentro del espectro clínico de esta inmunodeficiencia.

Objetivos: Discutir el manejo de los aneurismas cerebrales en estos pacientes.

Métodos: Revisión bibliográfica.

Resultados: Tras una primera embolización (*jailing*) de un aneurisma disecante de la PICA izquierda a los 10 años, la paciente se ha sometido a múltiples controles. Tras observarse una dilatación fusiforme del segmento V4 de la arteria vertebral derecha se colocó un divisor de flujo a los 11 años. A los 13, tras aparecer un aneurisma fusiforme de la arteria basilar se opta por colocar otro dispositivo divisor de flujo junto con un stent para facilitar la estabilidad de las endoprótesis. En los controles, persiste la dilatación aneurismática de la arteria basilar con afectación de la ACP derecha por lo que se decide colocar otro divisor de flujo desde el segmento P1 hasta la arteria basilar. En el último control radiográfico persisten las dilataciones aneurismáticas a pesar de los múltiples tratamientos.

Conclusiones: Debemos descartar la presencia de aneurismas en pacientes con disregulación del sistema inmune por mutación STAT1 GOF. El mecanismo etiológico aún no está claro, mecanismo autoinmune vs. infección de la pared arterial. Existen dudas respecto al manejo ya que algunos autores recomiendan vigilancia debido la posible iatrogenia asociada al tratamiento. La duda reside en el tratamiento de pacientes con antecedentes de hemorragia subaracnoidea en los que existe progresión de la enfermedad a pesar del tratamiento de la lesión inicial.