



**Ciencia Latina**  
Internacional

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.  
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), marzo-abril 2024,  
Volumen 8, Número 2.

[https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v8i2](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i2)

## **Vasculitis Del Snc En Adultos: Características Epidemiológicas**

**CNS Vasculitis in Adults: Epidemiological Characteristics**

**Martín Martínez Peredo**

Médico Internista de la Universidad Central de Venezuela

**Alba Lucía Vellojín Olivares**

Médico Pediatra de la Universidad del Sinú

**Sebastian Ramos Zamora**

Médico General de la Corporación Universitaria Rafael Núñez

DOI: [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v8i2.10586](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i2.10586)

## Vasculitis Del Snc En Adultos: Características Epidemiológicas

**Martín Martínez Peredo**

[martinfernanda2021@gmail.com](mailto:martinfernanda2021@gmail.com)

<https://orcid.org/0009-0003-3199-6859>

Médico Internista de la Universidad Central de Venezuela

**Alba Lucía Vellojín Olivares**

<https://orcid.org/0009-0007-9358-7339>

Médico Pediatra de la Universidad del Sinú Colombia.

**Sebastian Ramos Zamora**

[Sebastianramosz0430@gmail.com](mailto:Sebastianramosz0430@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0003-0463-0272>

Médico General de la Corporación Universitaria Rafael Núñez Colombia

### RESUMEN

La vasculitis del Sistema Nervioso Central (VPSNC) hoy por hoy se considera una enfermedad que compromete exclusivamente al encéfalo y la médula espinal. En términos de su epidemiología en adultos presenta variaciones geográficas significativas de acuerdo a factores y diferencias dependientes de aspectos genéticos, ambientales y socioeconómicos. Pese a que es difícil de determinar debido a su rareza y falta de registros en múltiples países, existen estudios retrospectivos que afirman una incidencia de 2 por cada millón de habitantes, otros más precisos mencionan que se presentan 2.4/1'000,000/año de incidencia mundial. La recopilación de datos de incidencia en América Latina no solo proporciona información sobre la prevalencia real de la vasculitis del SNC en la región, sino que también permite identificar posibles disparidades en la atención médica y en el acceso a los servicios de salud además de impactar positivamente en la detección temprana y curso de la enfermedad, por tal motivo, el objetivo del presente artículo es realizar una revisión bibliográfica sobre la vasculitis del SNC en adultos y reconocer las características epidemiológicas que han sido poco resaltadas en los diferentes estudios.

**Palabras Claves:** vasculitis del sistema nervioso central, vasculitis primaria del sistema nervioso central, angiografía cerebral, epidemiología

## CNS Vasculitis in Adults: Epidemiological Characteristics

### ABSTRACT

Vasculitis of the Central Nervous System (CPNSV) today is considered a disease that exclusively affects the brain and spinal cord. In terms of its epidemiology in adults, it presents significant geographical variations according to factors and differences dependent on genetic, environmental and socioeconomic aspects. Although it is difficult to determine due to its rarity and lack of records in multiple countries, there are retrospective studies that affirm an incidence of 2 per million inhabitants, others more precise mention that there are 2.4/1,000,000/year incidence. worldwide. The collection of incidence data in Latin America not only provides information on the actual prevalence of CNS vasculitis in the region, but also allows the identification of possible disparities in medical care and access to health services in addition to positively impact the early detection and course of the disease, for this reason, the objective of this article is to carry out a bibliographic review on CNS vasculitis in adults and recognize the epidemiological characteristics that have been little highlighted in the different studies.

**Keywords:** central nervous system vasculitis, primary central nervous system vasculitis, cerebral angiography, epidemiolo

*Artículo recibido 28 febrero 2024*

*Aceptado para publicación: 25 marzo 2024*



## INTRODUCCIÓN

La vasculitis del Sistema Nervioso Central (VPSNC) es una variedad poco frecuente de vasculitis que compromete exclusivamente el encéfalo y la médula espinal (1). Su etiología es desconocida, aunque existiendo varias hipótesis tanto infecciosas como secundarias a angiopatía amiloide o que su aparición guarda una estrecha relación entre la oclusión y trombosis de vasos cerebrales, tanto venosos como arteriales, pudiendo llevar a la isquemia o necrosis del tejido afectado, otras hipótesis hablan que se ha propuesto que los pacientes con mutaciones de un gen conocido como DOCK8, que codifica para una proteína de linfocitos T y B y se ha asociado a inmunodeficiencia, y esto a su vez aumenta el riesgo de desarrollar VPSNC (2). Pero en términos de clasificación, se pueden clasificar en primarias o secundarias, asociándose estas últimas a una gran variedad de condiciones, entre las que se incluyen infecciones, enfermedades del colágeno, vasculitis sistémicas o neoplasias . (3). Pese a ser poco común, la forma más frecuente de compromiso encefálico por vasculitis es la primaria en comparación con la secundaria (4). En términos de su incidencia, es poco conocida en adultos y solo se cuenta con datos provenientes de algunos estudios retrospectivos que afirman una incidencia de 2 por cada millón de habitantes, otros más precisos mencionan que se presentan 2.4/1'000,000/año de incidencia mundial, y aseguran que la edad promedio de inicio es a los 50 años, pero puede aparecer a cualquier edad (5) (6). La incidencia en la población pediátrica también se desconoce, sin embargo, se han descrito casos en cualquier edad pediátrica, incluyendo el período de lactante (7).

Clínicamente, la forma de presentación suele ser insidiosa, y en algunos casos se presenta de manera brusca, todo dependiendo del tamaño de los vasos afectados como se observa en la Tabla 1 (8). Dentro de las manifestaciones más relevantes, resaltan las cefaleas, alteraciones cognitivas, déficit motor, entre otras neurológicas que es común observar en múltiples patologías, lo que explica la dificultad para establecer el diagnóstico en los inicios de la enfermedad (9).



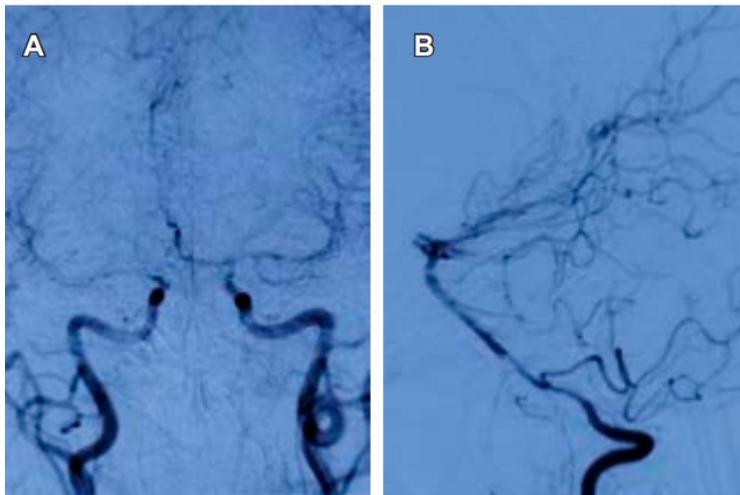
**Tabla 1.** Manifestaciones de vasculitis dependiendo de los vasos sanguíneos afectados

Arterias de tamaño grande y mediano	Vasos de pequeño calibre
AVC por isquemia de grandes arterias	Cefaleas persistentes
Hemorragia subaracnoidea	Déficit neurológicos focales progresivos
Accidentes isquémicos transitorios	Empeoramiento cognitivo
Síntomas prodrómicos menores	Trastorno de carácter
	Cambios de conducta
	Convulsiones focales

Elaboración propia

Actualmente, no existen pruebas de laboratorio específicas que permitan el diagnóstico de la VPSNC, que es un diagnóstico de exclusión, pero se debe tener en cuenta la sospecha mediante un cuadro clínico compatible, con manifestaciones neurológicas donde se evidencia el compromiso que puede ser multifocal o difuso, progresivo o recurrente, asociado a una angiografía que muestra un patrón compatible con vasculitis como se observa en la figura 1 y los criterios de la tabla 2(10). También se puede optar por la biopsia de parénquima cerebral y/o meninges la cual continúa siendo el Gold estándar para confirmar el diagnóstico, sin embargo, por lo invasiva y el difícil acceso a esta técnica, no se realiza en forma sistemática (11).

**Figura 1.** Angiografía que evidencia vasculitis de SNC



Imágenes de arteriografía cerebral mostrando en corte coronal (A), vasoespasmos de arterias cerebrales media y anterior; en corte sagital (B), vasoespasmos de tronco basilar y de cerebrales posteriores correspondiendo a vasculitis primaria del sistema nervioso central. Tomado de: Alcocer MJL, Domínguez CLG. Vasculitis primaria del sistema nervioso central. Acta Med GA. 2023; 21 (4): 381-383. <https://dx.doi.org/10.35366/112651>

El pronóstico de esta enfermedad es malo en líneas generales, siendo fundamental para una buena respuesta el reconocimiento y tratamiento precoz de la misma, para ello, el conocimiento del entorno epidemiológico de la vasculitis en el adulto es muy importante. Por esta razón, el objetivo del presente artículo es realizar una revisión bibliográfica sobre la vasculitis del SNC en adultos y reconocer las características epidemiológicas que han sido poco resaltadas en los diferentes estudios.

**Tabla 2.** Criterios diagnósticos de la vasculitis del SNC

Los criterios diagnósticos de VPSNC propuestos por Calabrese y Mallek	Una historia o hallazgos clínicos de un déficit neurológico adquirido, que continúen sin explicación después de una minuciosa evaluación básica inicial
	Cualquiera de características clásicas angiográficas o histopatológicas de VPSNC.
	No hay evidencia de vasculitis sistémica o de cualquier otra condición a la que las características angiográficas o patológicas podrían ser secundarias.
	Un diagnóstico de vasculitis del sistema nervioso central primaria se hace si todos los criterios anteriores se cumplen.
Los criterios diagnósticos de VPSNC propuestos por Birnbaum y Hellmann.	El diagnóstico definitivo: la confirmación de vasculitis es histopatológico.
	Diagnóstico probable: en ausencia de confirmación de con biopsia de SNC, si hay resultados de alta probabilidad en la angiografía, con hallazgos anormales en RNM y un perfil LCR consistente con VPSNC

Tomado de: "Adult primary nervous system vasculitis: an update". Curr Opin Rheumatol<sup>®</sup>.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda bibliográfica detallada de información publicada más relevante en las bases de datos pubmed, scielo, medline, bibliotecas nacionales e internacionales especializadas en los temas tratados en el presente artículo de revisión. Se utilizaron los siguientes descriptores: . La búsqueda de



artículos se realizó en español e inglés, se limitó por año de publicación y se utilizaron estudios publicados desde 2001 a la actualidad

## RESULTADOS

Hoy en día, no se dispone de datos epidemiológicos que permitan conocer sobre la verdadera incidencia de la vasculitis del sistema nervioso central en adultos (12). Muchos estudios hablan de una incidencia entre 2,4 casos / 1.000.000 de habitantes al año y que se presenta un ligero predominio en el sexo femenino (13). Sin embargo, a pesar de la poca información suministrada de esta patología la comunicación de casos clínicos nos permite conocer diferentes aspectos relacionados a esta.

En el año 2018, Graña y colaboradores describen el caso de una paciente femenina de 53 años con diagnóstico de trastorno bipolar bajo tratamiento. La paciente consulta por presentar vértigos, trastornos de la marcha, cefalea intensa, incontinencia y depresión de conciencia. Entre los hallazgos neurológicos, se destaca Glasgow 7, espasticidad e hiperreflexia bilateral, Babinsky bilateral, y clonus a izquierda,. Se le realiza estudios imagenológicos que arrojan lesiones hipointensas cortico subcorticales y leptomeníngicas con compresión ventricular. La Angio RNM mostró interrupción arterial bilateral. Al alta, los déficits neurológicos persistieron principalmente paraplejia crural y deterioro cognitivo. Sospechando vasculitis primaria del SNC, con una evaluación negativa a pesar del tratamiento instaurado con metilprednisolona y ciclofosfamida (14).

Asimismo, muchos estudios atribuyen la poca información de esta patología debido a que en la mayoría de los casos esta es subdiagnosticada debido a lo rara que es y la poca comprensión de su fisiopatología (15). En el año 2018, Silva y Colaboradores presentan el caso de una mujer de 65 años con un cuadro clínico progresivo de 3 meses de evolución, caracterizado por presentar un conjunto de síntomas neuropsiquiátricos como irritabilidad, apatía, bradipsiquia y bradilalia, que evolucionan rápidamente hacia la incoherencia del pensamiento y del discurso, parafasias fonéticas y semánticas, y episodios de desorientación temporal y espacial. Además, la paciente presenta síntomas gastrointestinales intermitentes, incluyendo deposiciones blancas y problemas de sueño, como insomnio de mantenimiento con sueño fragmentado y despertares frecuentes durante aproximadamente un año. Al examen físico, se encuentra desorientada, con labilidad emocional y dificultades en el lenguaje. La tomografía axial computarizada (TAC) muestra normalidad, mientras que la punción lumbar revela pleocitosis leve y



proteínas elevadas en el líquido cefalorraquídeo. La resonancia magnética (RM) muestra múltiples lesiones intraaxiales en el cerebro. Se realiza una biopsia cerebral de una de las lesiones encontradas en la resonancia, la cual muestra un proceso con infiltración linfoide perivascular, sugestivo de vasculitis cerebral.

Se inicia tratamiento con metilprednisolona y ciclofosfamida, lo que inicialmente conduce a una mejoría clínica. Sin embargo, posteriormente la paciente presenta un deterioro neurológico, por lo que se considera el uso de rituximab en conjunto con reumatología para su manejo (16). Por ello, esta presentación de caso resalta la importancia de considerar la vasculitis cerebral como un diagnóstico potencial en pacientes con síntomas neuropsiquiátricos progresivos y hallazgos de neuroimagen compatible.

De igual forma, distintos autores afirman que la edad media en la que se hace el diagnóstico de esta patología está en torno a los 50 años (17). Sin embargo, la presentación de esta enfermedad puede darse años antes. Álvarez y colaboradores en el año 2011 exponen el caso de una paciente de 35 años de edad sin antecedentes médicos de importancia, que acude a consulta por cefalea bifronte-parietal de 72 horas de evolución, intensa que no respondía a analgésicos, acompañada de vómitos, astenia, anorexia y somnolencia. La tomografía axial computarizada (TAC) mostró una hemorragia intraparenquimatosa en proyección de núcleos de la base derechos, y la resonancia magnética cerebral (RMN) reveló una lesión heterogénea en la cápsula interna derecha, con edema perilesional, colapso ventricular y desplazamiento contralateral de la línea media. Se realizó tratamiento quirúrgico de urgencia con evacuación del hematoma y toma de biopsias, que mostraron vasculitis no granulomatosa de tipo necrotizante. La arteriografía cerebral evidenció vasoespasmo difuso en ambas arterias carótidas internas y sus ramas. La paciente fue tratada con corticoides y presentó una buena evolución sin secuelas neurológicas. Los estudios de control mostraron mejoría del vasoespasmo y se redujo gradualmente el uso de corticoides, con dos años de seguimiento sin complicaciones (18).

## **DISCUSIÓN**

La epidemiología de la vasculitis del sistema nervioso central (SNC) en adultos presenta variaciones geográficas significativas que reflejan diferencias en factores genéticos, ambientales y socioeconómicos. A nivel mundial, la incidencia exacta de la vasculitis del SNC sigue siendo difícil de

determinar debido a la rareza de la enfermedad y a la falta de registros epidemiológicos exhaustivos en muchos países. Sin embargo, los estudios disponibles sugieren que la vasculitis del SNC representa una fracción minoritaria de todas las enfermedades neurológicas, con una prevalencia estimada de aproximadamente 2 a 4 casos por cada 100,000 personas por año.

En América, la epidemiología de la vasculitis del SNC muestra algunas tendencias regionales distintivas. En los Estados Unidos, por ejemplo, los datos epidemiológicos sugieren una incidencia ligeramente mayor en comparación con otras regiones del mundo, posiblemente relacionada con la mayor prevalencia de enfermedades autoinmunes y factores de riesgo cardiovascular en la población. En América Latina, la disponibilidad limitada de recursos diagnósticos y terapéuticos puede influir en la detección y el manejo adecuado de la vasculitis del SNC, lo que podría subestimar su verdadera incidencia y prevalencia en la región. (19)

Los datos epidemiológicos más recientes sobre la vasculitis del SNC en adultos han destacado la importancia de una vigilancia continua y una notificación precisa de los casos para comprender mejor la carga global de la enfermedad. Estudios poblacionales prospectivos y registros nacionales de enfermedades neurológicas han proporcionado información valiosa sobre la incidencia, los factores de riesgo y los resultados a largo plazo de la vasculitis del SNC. Además, la creciente disponibilidad de técnicas de neuroimagen avanzadas y biomarcadores específicos puede mejorar la precisión diagnóstica y facilitar la identificación de casos subyacentes.

A pesar de haber pocos datos epidemiológicos disponibles, existen casos clínicos como el reportado por *Colman y colaboradores*, quienes presentan un hombre de 35 años de edad y agente de policía, soltero, el cual fue diagnosticado en el año 2022 con retrovirus, con una carga viral inicial de 563,000 copias y recuento de linfocitos tCD4+ de 84 células/mm<sup>3</sup>. En su seguimiento en mayo de 2022, se observó un aumento en el recuento de linfocitos tCD4 + a 118 células/mm<sup>3</sup> y una disminución en la carga viral a 67 copias. En marzo de 2023, la carga viral se volvió indetectable y el recuento de linfocitos tCD4 + aumentó a 127 células/mm<sup>3</sup>. El paciente estaba bajo tratamiento con terapia antirretroviral (TARV) Dolutegravir + Lamivudina + Tenofovir y en profilaxis secundaria con Fluconazol 400 mg/día debido a un episodio previo de meningitis a *cryptococcus* un año antes de la consulta.



El paciente fue referido al servicio médico debido a la presencia de cefalea holocraneana de inicio insidioso, tipo puntada y de moderada intensidad, que no irradiaba y respondía levemente a la ingesta de ibuprofeno. Este cuadro se había presentado durante aproximadamente un mes y se acompañaba de vómitos intermitentes, sin previa presencia de náuseas, que mejoraban con la administración de antieméticos (metoclopramida gotas). Los familiares reportaron que el paciente estaba bradipsíquico, bradilálico y experimentaba episodios de ausencia. El paciente negó fiebre, fotofobia, caídas, debilidad muscular, convulsiones y otros síntomas acompañantes.

En el examen físico al ingreso, el paciente mostró lentitud para la comprensión y la respuesta verbal, pero conservaba la marcha, motilidad, fuerza y tono muscular. Los reflejos osteotendinosos estaban presentes y eran de características normales. Se realizaron estudios de rutina que incluyeron hemograma, perfiles bioquímicos, estudio de orina, radiografía de tórax y electrocardiograma, sin hallazgos significativos. Debido a la alteración del estado de conciencia y los síntomas de hipertensión endocraneana, se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo, que no mostró evidencia de isquemia, sangrado o desviación de la línea media.

Se procedió a realizar un estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR), que mostró hallazgos sugestivos de proceso inflamatorio, lo que suscitó la sospecha de vasculitis, posiblemente en el contexto de un Síndrome de Reconstitución Inmune (SIRI). Las serologías específicas de anticuerpos en sangre resultaron negativas, descartando la probabilidad de vasculitis sistémica. La resonancia magnética nuclear (RMN) con contraste reveló una afectación parcheada de la sustancia blanca supra e infratentorial, con realce puntiforme en relación con arteriolas ventriculoestriadas, lo que confirmó el diagnóstico de vasculitis del SNC.

Con base en los hallazgos, se decidió iniciar tratamiento con inmunosupresión mediante bolos de metilprednisolona a dosis de 1g/día durante 3 días, seguidos de prednisona a 1mg/kg/día. La ciclofosfamida no se administró debido a un retorno del recuento de linfocitos tCD4 + por debajo de 200 células/mm<sup>3</sup>. (20)

Finalmente, estudiar la incidencia de la vasculitis del sistema nervioso central (SNC) en América Latina radica en la necesidad de comprender la carga de esta enfermedad en una región con características demográficas, socioeconómicas y epidemiológicas particulares. La recopilación de datos de incidencia

en América Latina no solo proporciona información sobre la prevalencia real de la vasculitis del SNC en la región, sino que también permite identificar posibles disparidades en la atención médica y en el acceso a los servicios de salud. Además, al estudiar la incidencia de manera específica en países latinoamericanos, se pueden detectar patrones regionales y factores de riesgo únicos que pueden influir en la aparición y el curso de la enfermedad.

## **CONCLUSIÓN**

La vasculitis del sistema nervioso central es una patología poco común y compleja que plantea desafíos relevantes en su diagnóstico y manejo. A pesar de su singularidad, el impacto que ocasiona en la salud neurológica de los pacientes es notable y destaca la importancia de una comprensión más profunda en cuanto a su epidemiología y presentación clínica. En nuestro artículo, los casos clínicos presentados demuestran la variedad de manifestaciones que pueden presentarse y la necesidad de considerar esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de pacientes con síntomas neurológicos inexplicables, aunque se han identificado algunos factores de riesgo aún queda mucho por comprender acerca de su epidemiología y los mecanismos subyacentes que desencadenan esta patología. Por ello, una mayor atención puede contribuir significativamente a mejorar los resultados a largo plazo y la calidad de vida de los pacientes afectados.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Salvarini C, Brown R, Hunder GG. Adult primary nervous system vasculitis: an update. *Curr Opin Rheumatol*. 2012, 24:46-52.
2. Cardozo O. Reporte de un caso: Vasculitis asociada a ANCA P en el adulto mayor. *Rev.cient. cienc. salud* 2020; 2.
3. Benseler S, Schneider R. Central nervous system vasculitis in children. *Curr Opin Rheumatol* 2003; 16: 43-50.
4. Kraemer M, Berlit P. Primary central nervous system vasculitis: a clinical experiences with 21 new European cases. *Rheumatol Int* 2011 31:463-472
5. Rice, C. Scolding, N. The diagnosis of primary central nervous system vasculitis. *Pract Neurol*. 2020; 20 (2): 109-114



6. Salvarini C, Brown R, Hunder GG. Adult primary nervous system vasculitis. *Lancet* 2012;380:767-77
7. Gallagher, K. Shaham, B. Reiff, A. Tournay, A. Villablanca, J. Curran, J. Nelson, M. Bernstein, B. Rawlings, D. Primary angiitis of the Central Nervous System in Children: 5 Cases. *JRheumatol* 2001; 28 (3): 616-623.
8. Lanthier, S. Primary angiitis of the central nervous system in children: 10 cases proven by biopsy. *J Rheumatol* 2002; 29(7): 1575-1576
9. Broussalis, E. Trinkka, E. Kraus, J. McCoy, M. Killer, M. Treatment strategies for vasculitis that affects the nervous system. *Drug Discov Today*. 2013;18:818-835
10. Alcocer, M. Domínguez, C. Vasculitis primaria del sistema nervioso central. *Acta Med GA*. 2023; 21 (4): 381-383.
11. Marsh, E. Zeiler, S. Levy, M. Diagnosis CNS Vasculitis. The case against empiric treatment. *Neurologist*. 2012;18:233-238.
12. Graña, D. Alonso, F. Bertullio, M. et al. Vasculitis Primaria del Sistema Nervioso Central: un desafío diagnóstico. *Arch Med Interna*. 2015; 37(2):74-79
13. Jennette, J. Falk, R. Bacon, P. Basu, N. Cid, M. Ferrario, F. et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*. 2013; 65(1):1-11
14. Graña, D. Castro, L. Cichesky, V. Cancela, M. Vasculitis Primaria del Sistema Nervioso Central: Presentación de caso Clínico. *Anfamed*. 2018 ; 5( 1 ): 104-117.
15. Powers, W. Primary angiitis of the central nervous system diagnostic criteria. *Neurol Clin*. 2015; 33: 515-26.
16. Silva, M. Quintero, A. Gonzalez, A. Primary vasculitis of the central nervous system, a diagnostic challenge. Case report. *Acta Neurol Colomb*. 2018; 34(3): 189-194
17. Rodriguez, A. Monach, P. Primary angiitis of the central nervous system in adults and children. *Rheum Dis Clin North Am*. 2015;41(1):47-62
18. Alvarez P; & et al. VASCULITIS PRIMARIA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO. *Rev HPC* 2011;14(1):42-45.



19. Giron, IP. Melendez, SI. CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE VASCULITIS. Tesis de pregrado. Guatemala. Universidad de San Carlos de Guatemala. 2018.  
<https://biblioteca.medicina.usac.edu.gt/tesis/pre/2018/045.pdf>
20. Colman, V. Rojas, N. Ortega, E. Soto, S. Liz, V. Medina, G. Vasculitis del sistema nervioso central. Rev. Inst. Med. Trop 2023; 18(1):90-93

