

Vasculitis cerebral. Revisión de los aspectos radiológicos de la misma.

Poster No.: S-1478
Congress: SERAM 2012
Type: Presentación Electrónica Educativa
Authors: C. Serrano Burgos, J. Branera Pujol, J. Perendreu Sans, M. Prenafeta Moreno, P. Palaña Palau, J. H. del Riego Ferrari; Sabadell/ES
Keywords: Fluoroscopia, Arteriografía con catéter, RM, Intervencionista vascular, Vascular, Neurorradiología cerebro
DOI: 10.1594/seram2012/S-1478

Any information contained in this pdf file is automatically generated from digital material submitted to EPOS by third parties in the form of scientific presentations. References to any names, marks, products, or services of third parties or hypertext links to third-party sites or information are provided solely as a convenience to you and do not in any way constitute or imply ECR's endorsement, sponsorship or recommendation of the third party, information, product or service. ECR is not responsible for the content of these pages and does not make any representations regarding the content or accuracy of material in this file.

As per copyright regulations, any unauthorised use of the material or parts thereof as well as commercial reproduction or multiple distribution by any traditional or electronically based reproduction/publication method is strictly prohibited.

You agree to defend, indemnify, and hold ECR harmless from and against any and all claims, damages, costs, and expenses, including attorneys' fees, arising from or related to your use of these pages.

Please note: Links to movies, ppt slideshows and any other multimedia files are not available in the pdf version of presentations.

www.myESR.org

Objetivo docente

Las vasculitis del sistema nervioso central (SNC) son trastornos poco frecuentes, de etiología desconocida, potencialmente graves y que plantean al clínico importantes retos diagnósticos y terapéuticos.

Las vasculitis del SNC pueden ser primarias o secundarias, asociándose estas a una gran variedad de condiciones, entre las que se incluyen infecciones, enfermedades del colágeno, vasculitis sistémicas o neoplasias.

A continuación describiremos las características clínico-radiológicas de la vasculitis primaria del SNC, y de forma breve, de las vasculitis secundarias, así como del diagnóstico diferencial de las mismas, a partir de los casos registrados en nuestro centro entre los años 2005 al 2011, con sospecha de vasculitis (n=48) de los cuáles 15 fueron diagnosticadas definitivamente de vasculitis cerebral (12 primarias y 3 secundarias).

Revisión del tema

VASCULITIS PRIMARIA DEL SNC.

La **vasculitis primaria del SNC** (VPSNC) es una forma de vasculitis idiopática limitada al cerebro, la médula espinal y los tejidos circundantes. La VPSNC se define como una vasculitis granulomatosa de células gigantes, de naturaleza idiopática, que afecta a pequeños vasos intraparenquimatosos, leptomeníngeos, y/o de médula espinal en ausencia de vasculitis sistémica sintomática. Algunos trabajos han sugerido una posible causa vírica por su asociación con el herpes zóster oftálmico.

El diagnóstico definitivo requiere confirmación histológica o exclusión de aquellos trastornos que puedan dar cuadros similares.

Desde su primera descripción, la vasculitis primaria del SNC ha sido descrita bajo una variedad de términos como angeitis aislada del SNC; angeitis idiopática del SNC y angeitis primaria del SNC (o PACNS de sus siglas en inglés Primary Angitis of Central Nervous System). Este último término fue propuesto por Calabrese que contribuyó notablemente al conocimiento de esta entidad proponiendo unos criterios diagnósticos, así como una descripción del curso y pronóstico.

Patogenia.

La etiología y patogenia de las VPSNC son desconocidas, probablemente por la infrecuencia de la enfermedad, la falta de material histológico para estudios y la falta de un modelo animal representativo.

El SNC tiene características especiales que llevan a que la vasculitis de ese órgano sea inusual. La barrera hematoencefálica constituye una estructura dinámica e integrada que hace única a la microvasculatura del cerebro y la médula espinal. Está formada por endotelio, pericitos, astrocitos y macrófagos. En ella las células endoteliales presentan características particulares, como uniones estrechas (*tight junctions*) intercelulares, alta resistencia eléctrica y la casi ausencia de micropinocitosis. Es planteable que por estas características constituya un mecanismo para evitar daño inmunitario en el SNC.

Se ha planteado que los mecanismos regulatorios de inflamación difieren en la vasculatura del SNC respecto del resto del organismo. Así por ejemplo, el TGF-

#, que normalmente produce regulación a la baja (*down-regulation*) en moléculas de adhesión, no lo hace con ICAM-1 en el SNC como en el resto del endotelio.

Clínica.

Los síntomas clínicos muestran un amplio rango de síntomas, desde accidentes vasculares cerebrales (AVC) hasta cuadros de encefalopatía, con frecuencia asociados a importantes cefaleas. **Los síntomas clínicos pueden ser diferentes dependiendo del tamaño de los vasos afectados.**

A. VPSNC, afectando **arterias de tamaño grande y mediano**. Presentan más típicamente síntomas agudos consistentes en:

- AVC por isquemia de grandes arterias.
- Hemorragia subaracnoidea.
- Accidentes isquémicos transitorios.
- Síntomas prodrómicos menores (cefalea, confusión,...).

B. VPSNC, afectando a **vasos de pequeño calibre**. Presentan más típicamente síntomas graduales de:

- Cefaleas persistentes.
- Déficit neurológico focal progresivo.
- Empeoramiento cognitivo
- Trastorno de carácter.
- Cambios de conducta.
- Convulsiones focales.

Algunos pacientes pueden presentar afectación simultánea de vasos de pequeño y mediano y gran calibre. La aparición de los síntomas en estos pacientes varía, así mientras que algunos presentan déficits neurológicos rápidamente progresivos otros presentan hallazgos focales o generalizados de aparición progresiva en semanas o meses.

Un 50% de los pacientes presentan déficits neurológicos focales (hemiparesia, afasia, etc.) sugestivos de ictus o bien, síntomas prodrómicos menores. Menos común es la presentación como crisis epilépticas, demencia, neuropatías craneales, mielopatía o radiculopatía. En ocasiones el déficit focal hace sospechar de una lesión tumoral, aunque el comienzo suele ser agudo y el curso recurrente.

La evolución de la enfermedad se considera de mal pronóstico sin tratamiento, aunque diversos autores ya han comunicado algunos **casos con una evolución más larga y benigna: es la variante llamada vasoconstricción cerebral reversible o angiopatía benigna.**

Diagnóstico.

Su diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en la imagen radiológica (fundamentalmente RM y angiografía) y se confirma con la histología obtenida por biopsia en cuña, una vez descartadas otras posibles causas sistémicas de vasculitis con afectación del SNC.

Puede tener muchos simuladores clínicos y en imagen, por lo que se ha establecido que su diagnóstico requiere varios criterios propuestos por Moore:

1. Manifestaciones clínicas de una enfermedad neurológica recurrente multifocal o difusa.
2. Exclusión de una enfermedad sistémica inflamatoria o infecciosa.
3. Estudios radiológicos, normalmente arteriografía cerebral, que apoyen el diagnóstico de vasculopatía.
4. Biopsia cerebral que confirme la presencia de inflamación vascular y elimine la posibilidad de infección, neoplasia u otras causas de vasculopatía.

El diagnóstico precoz de la VPSNC es importante porque su evolución sin tratamiento puede ser aguda y con un resultado fatal.

Pruebas de laboratorio

No hay pruebas de laboratorio específicas que permitan el diagnóstico de VPSNC, aunque hay una serie de pruebas serológicas o bioquímicas que deben realizarse para excluir enfermedades sistémicas (VSG, PCR, cifras de leucocitos, inmunoglobulinas, complemento C3, ANA, ANCA, anti-Ro, anti-La, factor reumatoide, enzima convertidor de angiotensina (ECA), anticuerpos anticardiolipina, etc.).

Líquido cefalorraquídeo (LCR)

Alterado en un 50% (30-80%) de los pacientes. **Se puede encontrar un aumento de proteínas o de una pleocitosis linfocítica.** El análisis del LCR debe incluir las tinciones adecuadas, cultivos y serologías para descartar una infección del SNC, y citologías para descartar neoplasias. Se ha visto que en ocasiones el curso de la enfermedad sigue una estrecha correlación con los cambios en el LCR.

Pruebas de imagen

- **Tomografía Computada:** puede mostrar un infarto isquémico o una lesión con efecto masa. Tiene una baja sensibilidad, aunque puede jugar un papel para excluir otras etiologías cuando una Resonancia Magnética no está disponible, o para descartar una hemorragia de manera precoz.

- **Resonancia Magnética: Sensible, pero no específica.** (Fig. 1, Fig. 3, Fig. 4) Se pueden observar lesiones de isquemia y cambios inflamatorios afectando la sustancia blanca y el córtex, hemorragias intracerebrales o subaracnoideas, así como hallazgos que recuerdan enfermedades desmielinizantes y lesiones sugestivas de tumor. No hay hallazgos patognomónicos; tampoco hay estudios sobre el valor predictivo de técnicas como las secuencias de inversión-recuperación, difusión o la administración de contraste con gadolinio.

La RM en la VPSNC puede mostrar varios hallazgos que revelan las consecuencias de la inflamación vascular; el principal consiste en infartos, a menudo múltiples y bilaterales, que se pueden localizar en ambas sustancias, blanca y gris, con ligera predominancia en la primera. Otra alteración común son las lesiones puntiformes de sustancia blanca hiperintensas en T2 que generalmente representan edema o desmielinización.

Estos hallazgos pueden sugerir enfermedad desmielinizante para cuyo diagnóstico diferencial es importante la asociación con lesiones en la sustancia gris (ausentes en la enfermedad desmielinizante). Con menor frecuencia se ven hemorragias parenquimatosas o subaracnoideas, para cuya identificación pueden ayudar las

secuencias eco de gradiente. Más raras son las lesiones de aspecto tumoral con efecto masa, que corresponderían a infartos confluentes en la corteza y sustancia blanca adyacentes derivados de la inflamación vascular.

Todas estas alteraciones descritas pueden tener realce variable tras inyección de contraste intravenoso en forma de líneas irregulares subcorticales que corresponden a espacios perivascuales de Virchow-Robin agrandados, realce leptomeníngeo, captación cortical o realce vascular parenquimatoso difuso.

Los hallazgos de RM son inespecíficos, a veces incluso simulando lesiones tumorales, pero en un contexto clínico y evolutivo adecuado pueden apoyar claramente el diagnóstico precoz. Las nuevas técnicas de RM como inversión-recuperación con atenuación del líquido cefalorraquídeo, difusión, perfusión y angio-RM de alta resolución aumentan la sensibilidad de la RM en esta patología. Algunos autores como Harris concluyen que una RM negativa es más útil para descartar una vasculitis que una angiografía negativa.

Además, la RM sirve de guía para indicar la zona donde debe realizarse la biopsia y constituye una excelente herramienta para seguir la evolución y ajustar el tratamiento.

- **Angiografía:** Considerada la prueba más sensible, aunque los hallazgos no son patognomónicos. Los hallazgos angiográficos se ven en un porcentaje variable de casos que oscila entre el 56-90%. **Se han descrito la presencia de estenosis segmentarias alternando con dilataciones postestenóticas e irregularidad en el calibre de los vasos, incluso con obstrucción brusca de la luz. También se describe borramiento del contorno vascular y alteración del tiempo de circulación en la distribución vascular afectada. (Fig. 1, Fig. 2, Fig. 3)**

Estos hallazgos no son específicos, y alteraciones similares pueden encontrarse en crisis hipertensiva aguda, embolia cerebral, infección, abuso de drogas intravenosas, migraña, ateromatosis y hemorragia subaracnoidea, es decir, en cualquier proceso que asocie espasmo, edema, infiltración celular, proliferación de la pared vascular o compresión de la misma.

Para algunos autores la sensibilidad de la angiografía es del 65-75% y los falsos negativos se pueden explicar porque el daño se establece en arteriolas precapilares cuyo tamaño puede estar por debajo de la resolución de la angiografía cerebral.

Biopsia cerebral

Se considera el "*gold standard*" para el diagnóstico. Las biopsias de leptomeninges o áreas del cerebro que se habían visto afectadas en las pruebas de imagen pueden mostrar en la anatomía patológica infiltrados multifocales y segmentarios, necrosis fibrinoide, y fibrosis de vasos indicando lesiones en fase de curación. **En ausencia de lesiones focales, la biopsia temporal del hemisferio no dominante es el lugar preferido para la obtención de muestras.**

El análisis histológico demuestra que la VPSNC es focal y segmentaria, con afectación predominante de arterias y venas de pequeño y mediano calibre de las leptomeninges y el parénquima cerebral adyacente.

En los pacientes con lesiones de pequeño vaso las pruebas de imagen con frecuencia no detectan los cambios, es en estos casos que la biopsia de cerebro y de leptomeninges puede permitir la detección de la vasculitis, aunque debido a que las lesiones pueden ser segmentarias, multifocales o discontinuas, las biopsias pueden no ser diagnosticas.

TRATAMIENTO

No hay estudios controlados sobre tratamientos en VPCNS. Los corticoides son la terapia de primera línea. Sin embargo el uso combinado de corticoesteroides y ciclofosfamida tiene mejor pronóstico comparado con el uso de corticoides aislado.

- La dosis de corticoides y la vía de administración depende del grado de severidad del cuadro. En casos graves es recomendable utilizar corticoides en pulsos (prednisona a 30 mg/kg/día hasta un máximo de 1000 mg/kg/día) intravenosamente durante 3 días seguido de 1 mg/kg/día de prednisona o dosis equivalente.

Después del control de la enfermedad los corticoides se deben reducir de manera lenta y progresiva.

- Ciclofosfamida endovenosa en pulsos, dosis de 500-1000 mg/m², cada 2 semanas las tres primera veces y después a intervalos mensuales.

- Ciclofosfamida oral a dosis de 2-2'5 mg/kg/día tiene una mayor capacidad inmunosupresora aunque también aumentan sus efectos secundarios.

La duración óptima del tratamiento es desconocida aunque se sugiere un período de 12 meses después de la remisión clínica, asociado con una cuidadosa monitorización angiográfica, antes de reducir el tratamiento.

La azatioprina y el metotrexate se han propuesto como fármacos ahorradores de corticoides en estos pacientes. Los antiagregantes plaquetarios y los anticoagulantes se han recomendado como un tratamiento adicional de mantenimiento.

La respuesta al tratamiento puede monitorizarse mediante la estabilización de las manifestaciones clínica, la estabilización de las manifestaciones radiológicas (angiografía o la disminución de la hiperintensidad de señal leptomenígea en la RNM) y la normalización de las pruebas de laboratorio (VSG y análisis del LCR).

ANGIOPATIA BENIGNA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL o VASOCONSTRICCIÓN CEREBRAL REVERSIBLE (ABSNC). (Fig. 4, Fig. 5)

La utilización de la angiografía como método diagnóstico ha permitido identificar un grupo de pacientes con alteraciones vasculares, pero sin diagnóstico histológico, que no necesariamente corresponden a vasculitis. El número de estos pacientes ha ido en aumento por el uso más frecuente de la angiografía. Las alteraciones angiográficas de vasculitis, aun las de aspecto clásico, son difíciles de diferenciar de los cambios vasculares secundarios a vasoespasmo, infección o enfermedad degenerativa.

Este grupo de VPSNC con evolución más benigna parece constituir una entidad clínica distinta y se le denominó con el término de angiopatía benigna del sistema nervioso central (ABSNC). Sin embargo, no todos los casos tienen una evolución realmente benigna. Es más común en mujeres jóvenes y clínicamente tienen un comienzo agudo (horas o días), con cefalea severa o debutan con un evento neurológico focal. En este grupo, el LCR es normal o casi normal y la angiografía es positiva.

Suelen tener una evolución monofásica y más benigna que la VPSNC clásica. La evolución es usualmente benigna, con una recuperación espontánea del cuadro dentro de las 12 semanas.

Dado que su definición es clínico-angiográfica, deben considerarse en el diagnóstico diferencial la exposición a drogas simpaticomiméticas y anorexígenos, el feocromocitoma, la migraña, la cefalea del ejercicio y la

vasculopatía posparto. Su similitud con estos cuadros hace plantear que exista un mecanismo de vasoconstricción reversible.

VASCULITIS SECUNDARIA DEL SNC. (Fig. 6, Fig. 7)

Nos hemos centrado en las vasculitis primarias, pero también existe la afectación de los vasos cerebrales secundariamente a una vasculitis sistémica o bien a una serie de factores "extracraneales" como los que se exponen en la siguiente tabla;

A. VASCULITIS SISTÉMICAS QUE PUEDEN AFECTAR SECUNDARIAMENTE AL SNC.

1. Con afectación de grandes vasos.

- **Arteritis de células gigantes. (Fig. 6)**
- **Arteritis de Takayasu.**

2. Con afectación exclusiva de vasos de mediano tamaño.

- **Poliarteritis nodosa (PAN).**
- **Enfermedad de Kawasaki.**

3. Con afectación de pequeño vaso (con o sin afectación de vasos de mediano tamaño).

- **Granulomatosis de Wegener.**
- **Churg-Strauss.**
- **Poliarteritis microscópica.**
- **Púrpura de Schonlein-Henoch.**
- **Vasculitis crioglobulinémica esencial.**
- **Vasculitis leucocitoclástica.**

4. Otros.

- Enfermedad de Behçet. (Fig. 7)

B. VASCULITIS SECUNDARIA A FACTORES SISTÉMICOS/EXTRACRANEALES CON AFECTACIÓN CEREBRAL.

1. Asociado a enfermedades del tejido conjuntivo.
2. Por agentes infecciosos (bacterias y hongos).
3. Asociado a neoplasias.
4. Por abuso de drogas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS VASCULITIS CEREBRALES.

ENFERMEDAD DE MOYA MOYA. (Fig. 8)

El diagnóstico se basa en las técnicas de neuroimagen como la angiografía convencional o la angioresonancia, demostrándose la típica "*rete mirabile*" o microcolateralización. Además, existen microaneurismas asociados que pueden causar hemorragia pudiéndose detectar con estas técnicas. En la angiografía, para poder diagnosticar la enfermedad se deben observar los siguientes signos:

- Estenosis u oclusión en la porción terminal de la arteria carótida y/o en la porción proximal de la arteria cerebral anterior y/o arteria cerebral media.

- Redes vasculares anormales adyacentes a la lesión estenótica u oclusiva en la fase arterial.

Estos hallazgos deben estar presentes bilateralmente.

Observándose los siguientes hallazgos bilateralmente mediante la resonancia magnética y la angioresonancia, la angiografía no resulta obligatoria:

- Estenosis u oclusión de la porción distal de la arteria carótida interna o de la arteria cerebral anterior y arteria cerebral media con la angioresonancia.

- Red vascular colateral en los ganglios basales con la angioresonancia. Una red vascular anormal puede diagnosticarse cuando más de dos ausencias de flujo en los ganglios basales de un lado son identificados en la resonancia magnética.

Se pueden observar muchos patrones de pseudomoyamoya, vasculopatías lentamente progresivas de los grandes vasos con colateralización durante la infancia. Sin embargo, la progresión paralela y simétrica bilateral, la angiogénesis transdural, la ausencia de circulación colateral leptomenígea con gran contribución transdural, la apariencia normal de la vascularidad de la fosa posterior y el papel de los vasos lentículoestriados sugiere una enfermedad de moyamoya verdadera.

OTRAS PATOLOGÍAS.

- CADASIL.
- PRES (posterior reversible leucoencephalopathy syndrome).
- MELAS.
- Síndrome de Sneddon
- Linfomatosis intravascular maligna.
- Enfermedad de Degos.
- Angiopatía amiloide.
- Enfermedad de Fabry.
- Lipohialinosis.
- Embolismos sépticos.
- Abuso de drogas (anfetaminas, metanfetaminas, cocaína, efedrina, etc).

Images for this section:

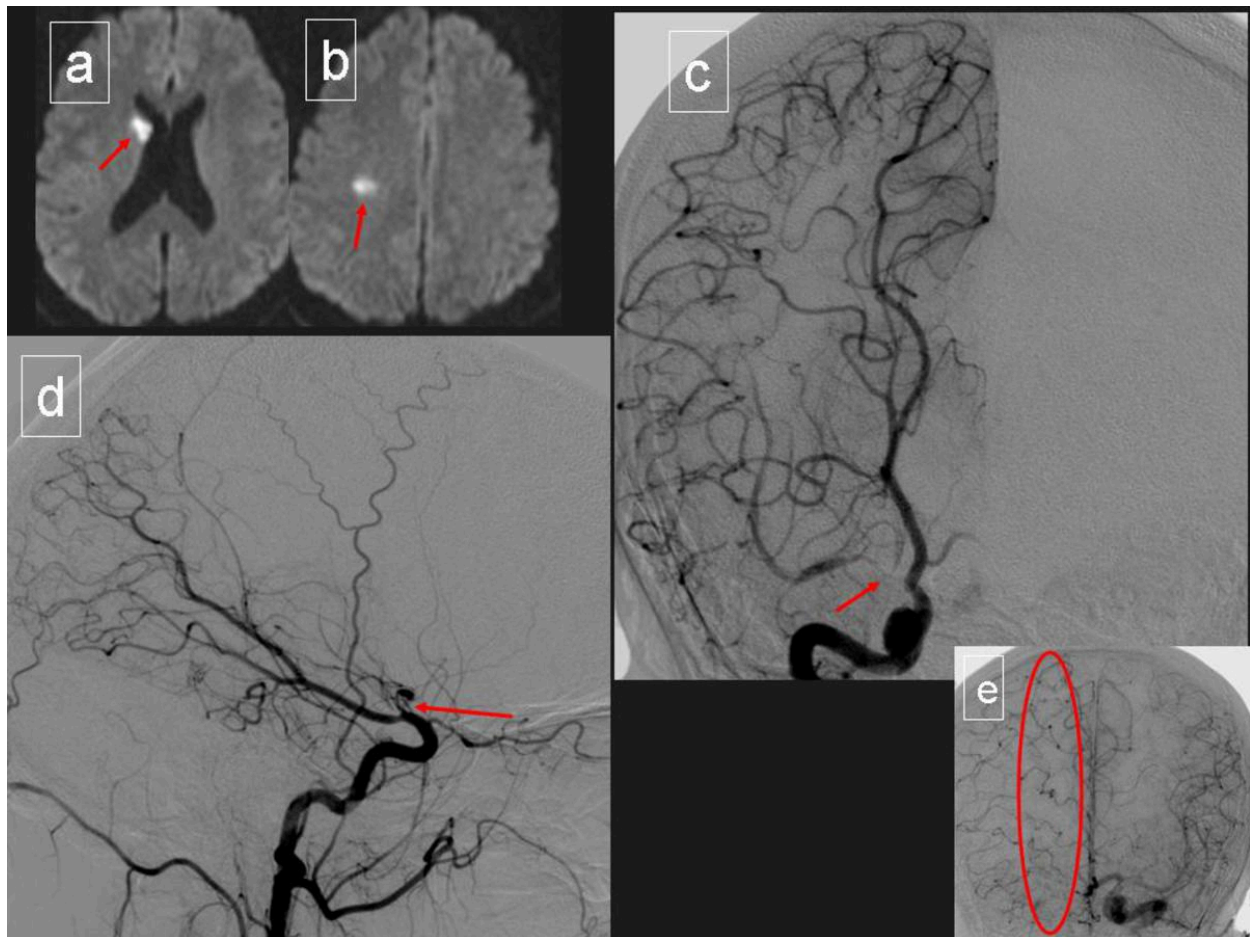


Fig. 1: Vasculitis cerebral primaria. Mujer de 28 años con episodios clínicos de ictus isquémico en diferentes territorios arteriales. Se muestran 2 imágenes de RM (a, b) con secuencias de difusión (b1000), con afectación de la cabeza del núcleo caudado y a nivel subcortical frontal derecho. Se muestran también 2 imágenes de DSA (c, d) con inyección selectiva en carótida interna derecha en proyección postero-anterior y de perfil, observándose una estenosis severa del segmento supraclinoideo de arteria cerebral media, más allá de la comunicante posterior, y también con afectación del segmento M1 de arteria cerebral media derecha. Se muestra una imagen más (e), donde existe la repermeabilización por colaterales corticopiales de la circulación de la cerebral media derecha a partir de cerebral anterior izquierda.

© Radiodiagnóstico, UDIAT. Consorci Sanitari Parc Taulí - Sabadell/ES

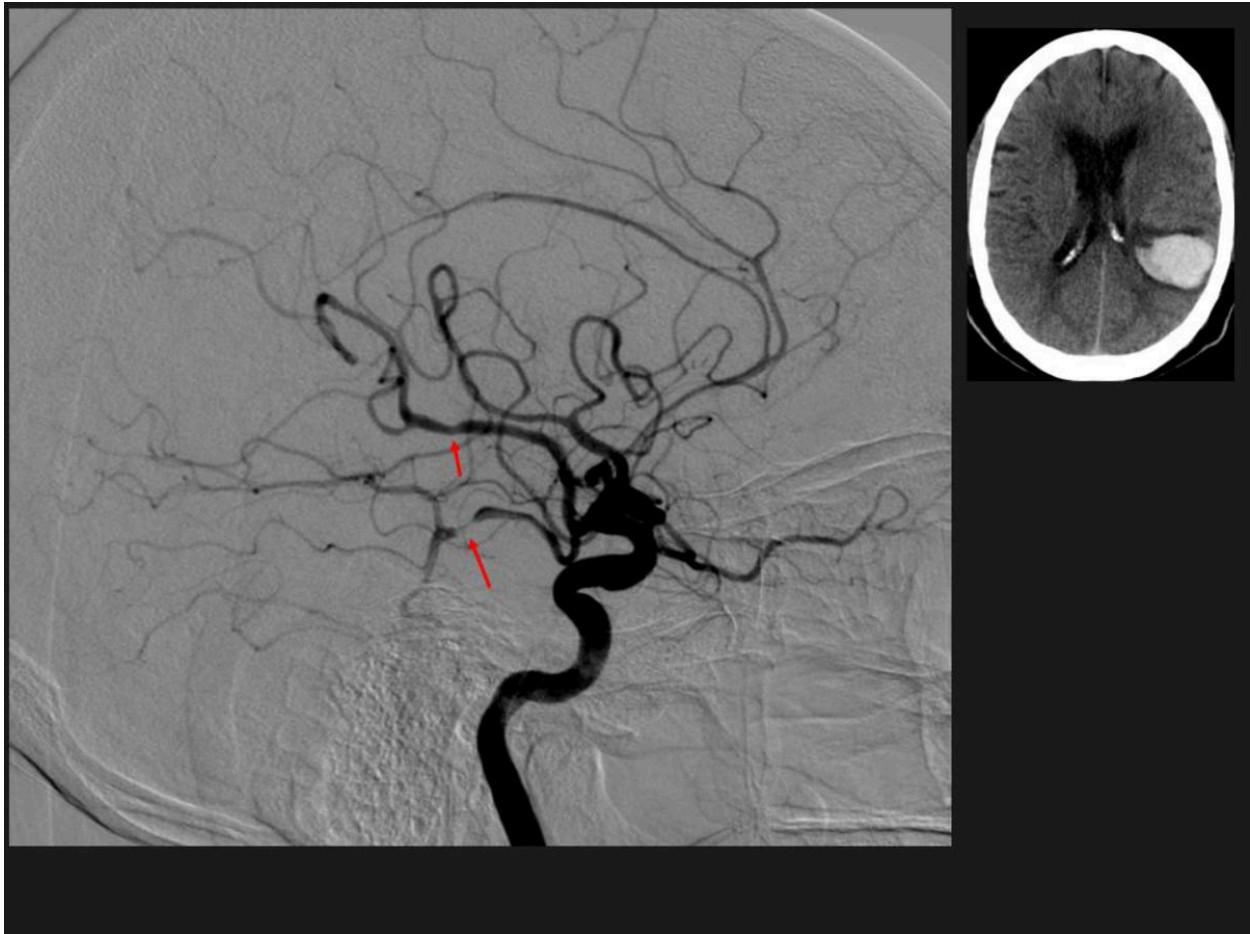


Fig. 2: Vasculitis cerebral primaria. Paciente varón de 55 años con varios ingresos hospitalarios por hematomas cerebrales múltiples. Se muestra imagen de TC, con hematoma parietal temporal izquierdo. Se muestran también imagen de DSA con estenosis en arteria cerebral posterior y rama cortical de cerebral media izquierdas.

© Radiodiagnóstico, UDIAT. Consorci Sanitari Parc Taulí - Sabadell/ES

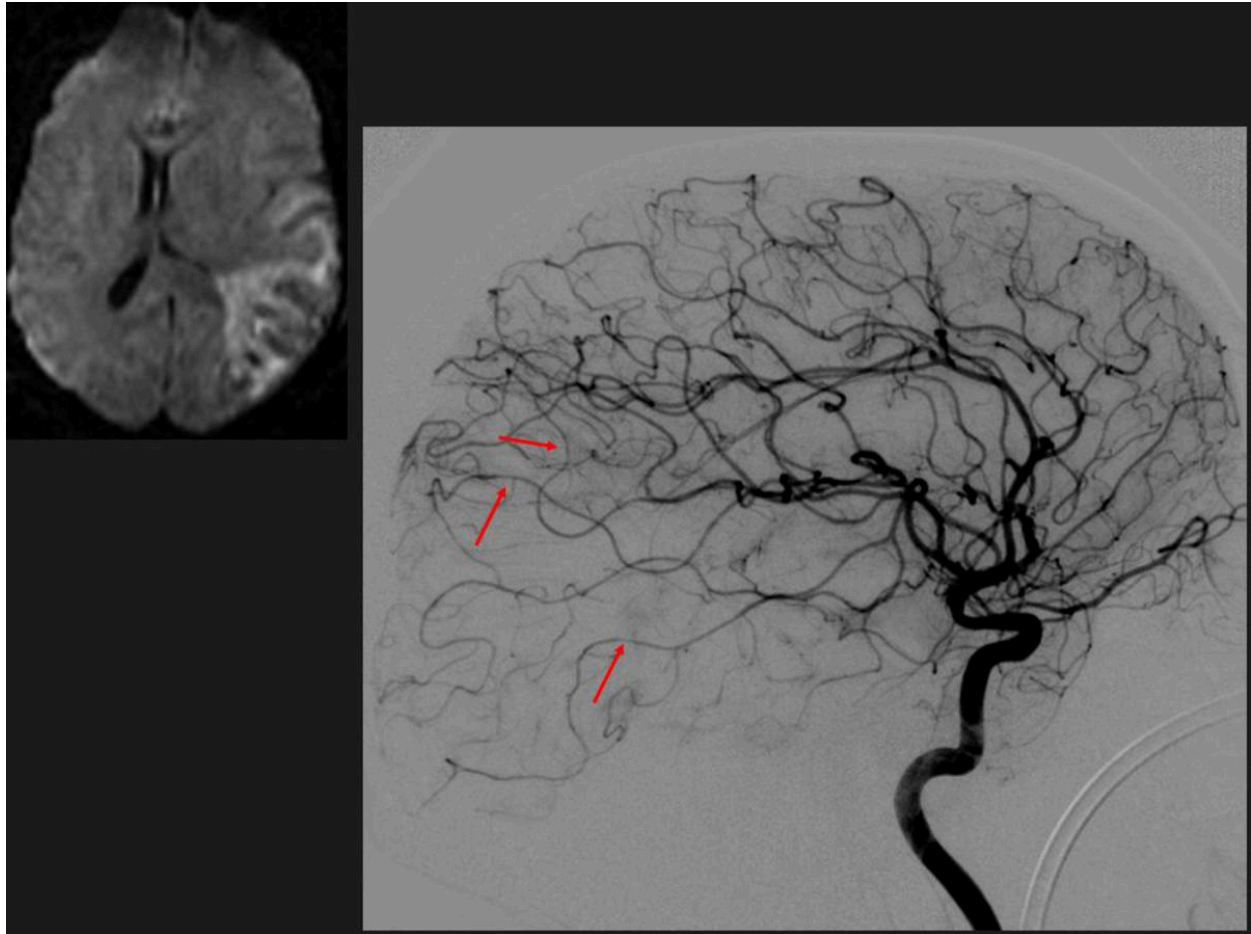


Fig. 3: Vasculitis cerebral primaria. Imagen de RM con secuencia de difusión (b1000) que demuestra afectación de la señal de resonancia en forma de hiperseñal de topografía cortico-subcortical temporo-parietal izquierda, en el contexto de múltiples lesiones de isquémicas en fase aguda-subaguda en los territorios superficial de la ACM izquierda y la ACP derecha. Imagen de arteriografía selectiva en carótida interna izquierda, con presencia de múltiples estenosis segmentarias en segmento cortical de ACM izquierda.

© Radiodiagnóstico, UDIAT. Consorci Sanitari Parc Taulí - Sabadell/ES

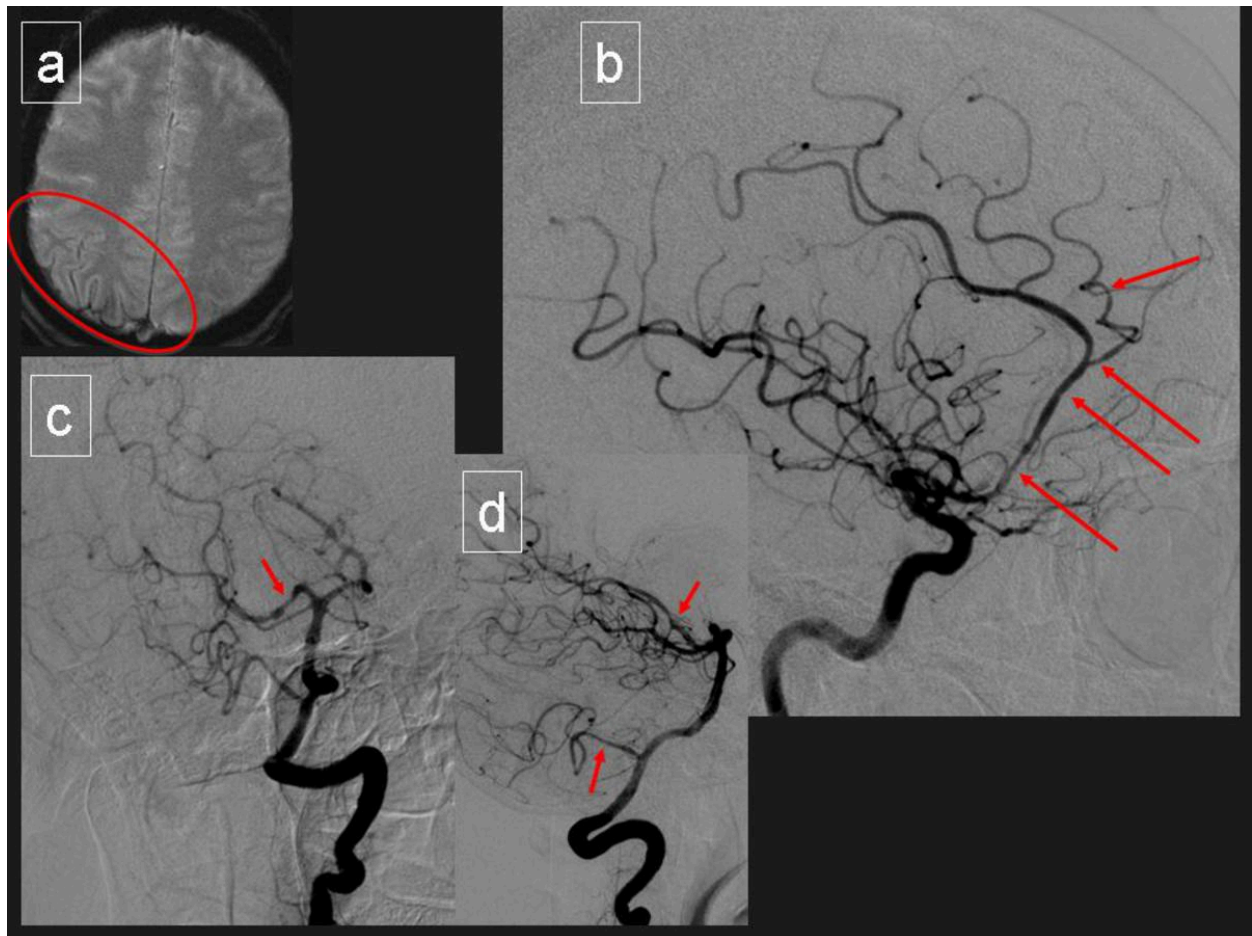


Fig. 4: Vasoconstricción cerebral reversible. Paciente mujer de 58 años que ingresa con cefalea holocraneal secundaria a HSA focal parietal derecha (vease conjuntamente con la Fig. 5). Se muestra imagen de RM (a) con secuencia eco de gradiente que muestra la HSA. Se muestran imágenes de DSA con múltiples afectaciones de las arterias intracraneales, en forma de estenosis segmentarias y cortas en segmento A2 de arteria cerebral anterior derecha (b), y en segmento P2 de arteria cerebral anterior derecha (c), y en arteria cerebelosa superior derecha (d). En el control angiográfico después del tratamiento con corticoides se muestra la resolución de las estenosis en la cerebral anterior (e).

© Radiodiagnóstico, UDIAT. Consorci Sanitari Parc Taulí - Sabadell/ES

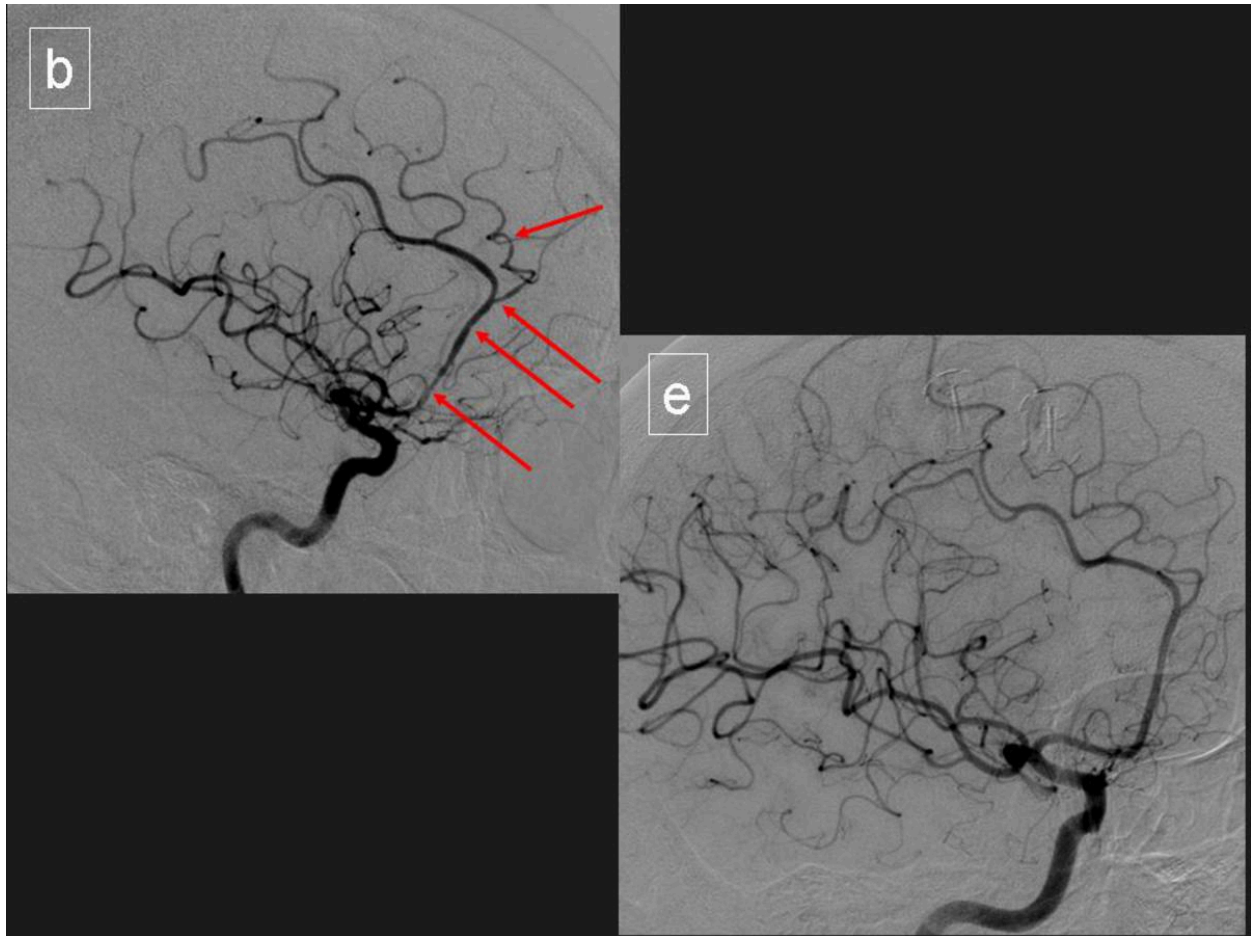


Fig. 5: Vasoconstricción cerebral reversible. Paciente mujer de 58 años que ingresa con cefalea holocraneal secundaria a HSA focal parietal derecha (vease conjuntamente con la Fig. 4). Se muestra imagen de RM (a) con secuencia eco de gradiente que muestra la HSA. Se muestran imágenes de DSA con múltiples afectaciones de las arterias intracraneales, en forma de estenosis segmentarias y cortas en segmento A2 de arteria cerebral anterior derecha (b), y en segmento P2 de arteria cerebral anterior derecha (c), y en arteria cerebelosa superior derecha (d). En el control angiográfico después del tratamiento con corticoides se muestra la resolución de las estenosis en la cerebral anterior (e).

© Radiodiagnóstico, UDIAT. Consorci Sanitari Parc Taulí - Sabadell/ES

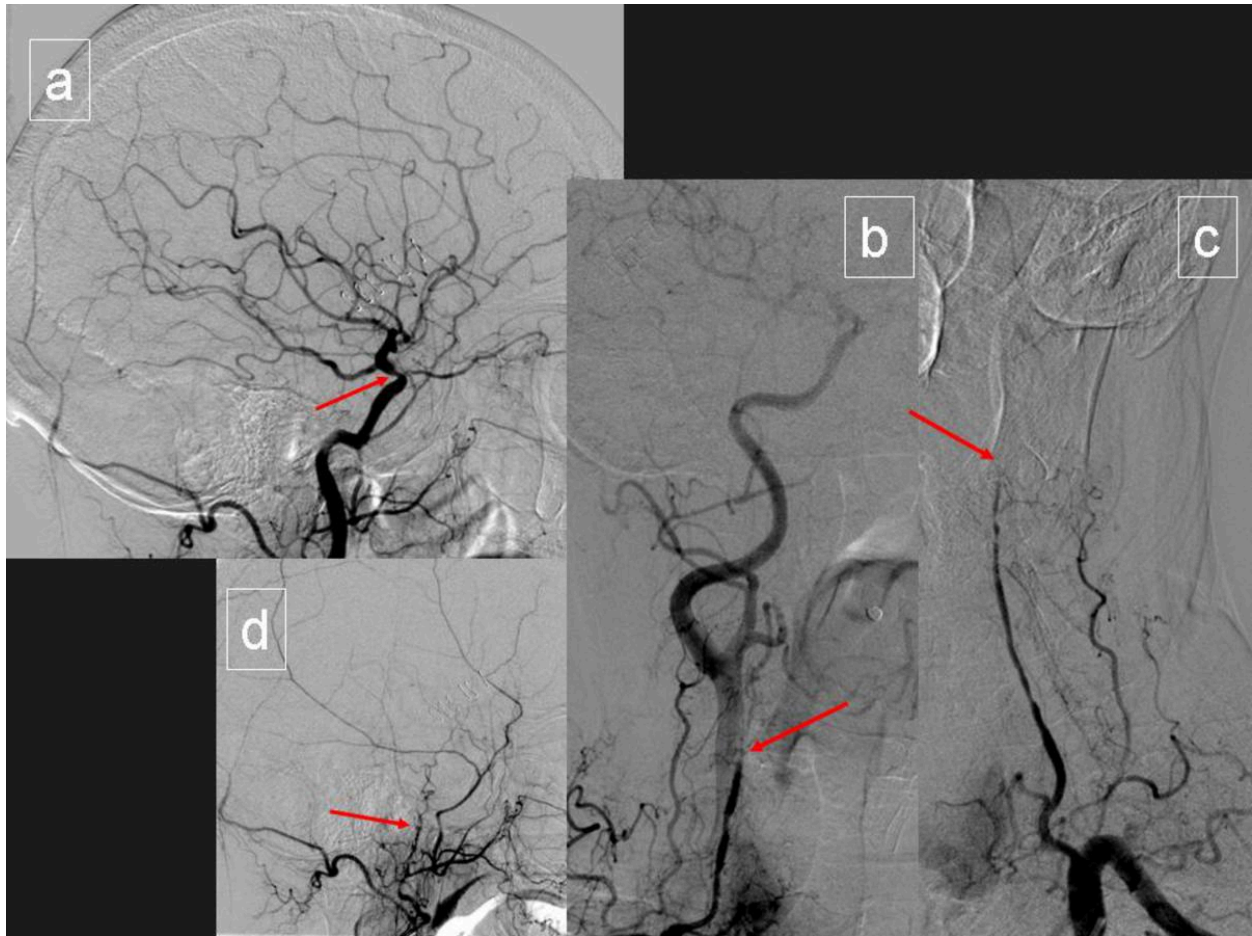


Fig. 6: Vasculitis cerebral secundaria. Paciente con arteritis de células gigantes, que presenta afectación de arterias intracraneales que se manifiestan en forma de estenosis segmentarias de carótida-oftálmica interna derecha (a), y oclusión de ambas arterias vertebrales (b, c). Se presenta también la afectación de la arteria temporal superficial característica (d).

© Radiodiagnóstico, UDIAT. Consorci Sanitari Parc Taulí - Sabadell/ES

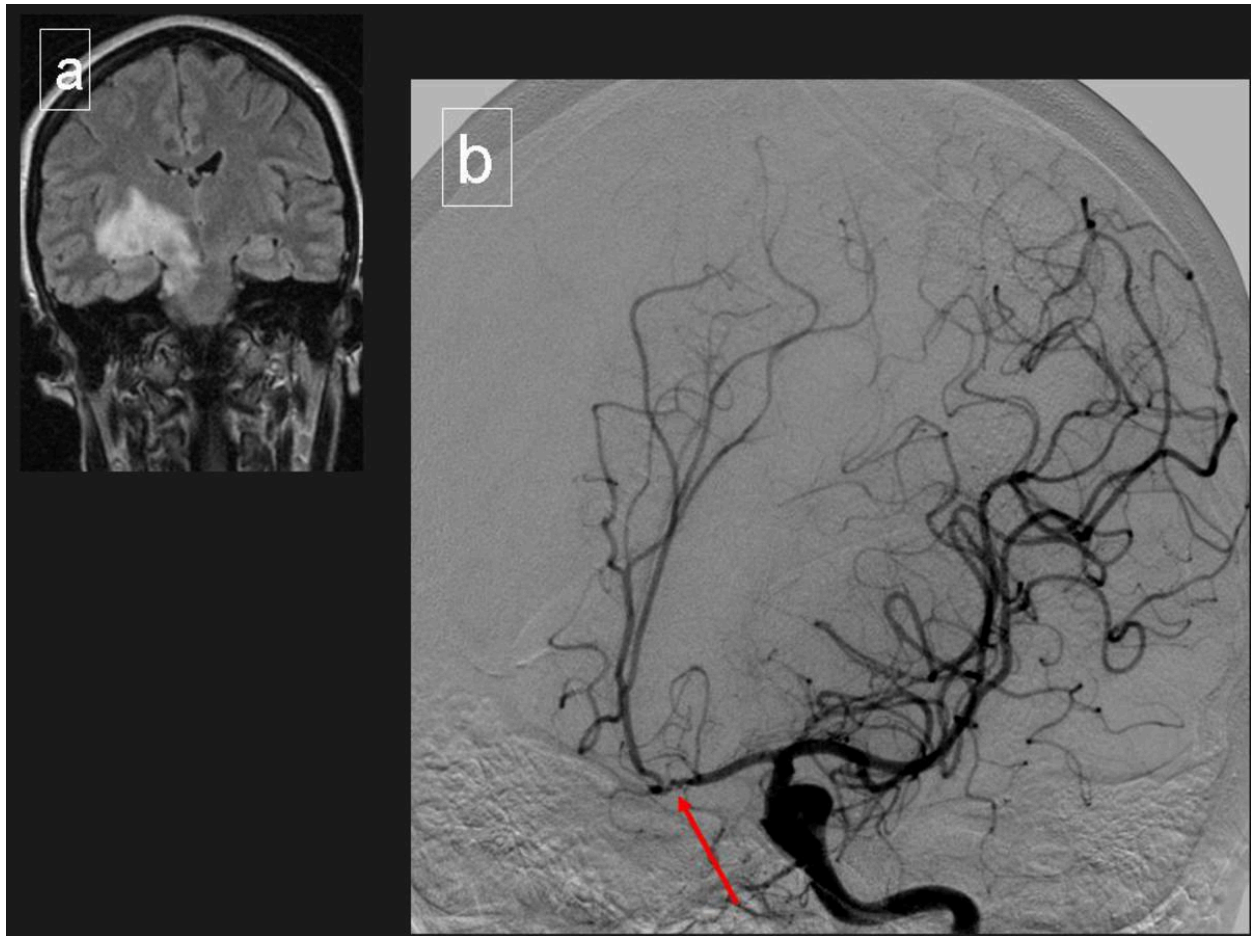


Fig. 7: Vasculitis cerebral secundaria. Paciente joven de 34 años, natural de Brasil, con el diagnóstico de enfermedad de Behçet. Se muestran 2 imágenes, una de RM con secuencia FLAIR coronal donde se observa la afectación talamo-capsular con extensión al mesencéfalo y la protuberancia (a). La segunda imagen es una arteriografía cerebral selectiva en carótida interna izquierda, con presencia de estenosis segmentarias en segmento A1 de arteria cerebral anterior izquierda (b).

© Radiodiagnóstico, UDIAT. Consorci Sanitari Parc Taulí - Sabadell/ES

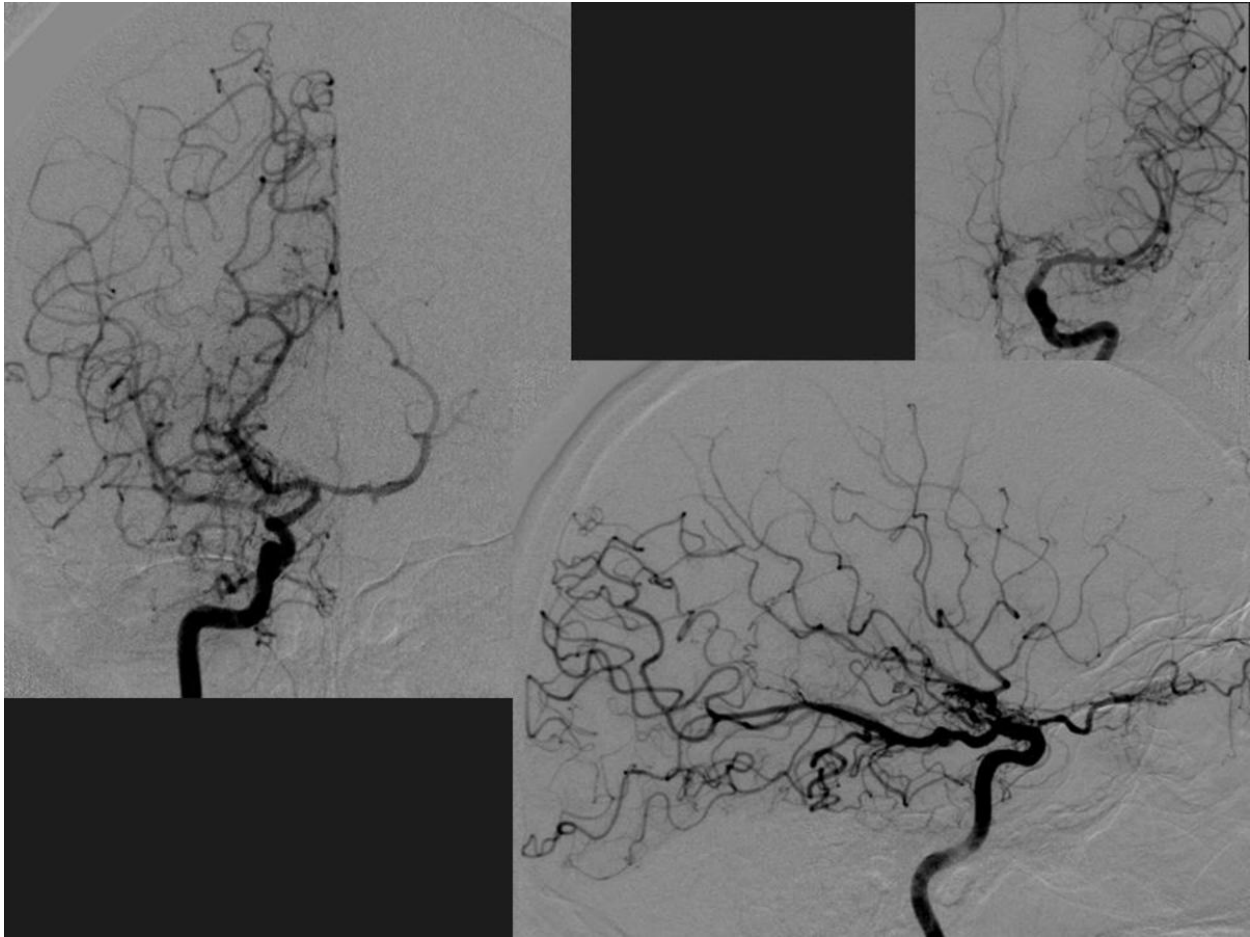


Fig. 8: Enfermedad de Moya-Moya. Paciente varón de 45 años, con afectación carotídea bilateral. Se muestran 3 imágenes de ambos sectores carotídeos, donde se observan estenosis severas de carótida interna distal derecha, segmento M1 de arterias cerebral media derecha, y segmentos A1 de ambas cerebrales anteriores. Además, también se visualiza abundante circulación colateral intracraneal característica de la enfermedad de Moya-Moya.

© Radiodiagnóstico, UDIAT. Consorci Sanitari Parc Taulí - Sabadell/ES

Conclusiones

Las vasculitis cerebrales comprenden un grupo amplio de enfermedades poco frecuentes, que afectan a la circulación cerebral (primarias o secundarias), y que pueden ser causa de eventos neurovasculares en personas jóvenes o sin otra explicación, por lo que es importante incluirlas en el diagnóstico diferencial y tener presente sus características radiológicas en determinados tipos de pacientes, pues el diagnóstico y tratamiento precoz de las mismas, puede tener repercusiones en su morbi-mortalidad.

BIBLIOGRAFIA:

1. Birnbaum J., Hellmann D.B. Primary Angiitis of the Central Nervous System. *Arch Neurol.* 2009;66(6):704-709.
2. Zuber M., et al. Angiitis of the Central Nervous System. *J. Neuroradiol.* 1999;26:101-117.
3. Küher Wilhelm. Cerebral vasculitis: imaging signs revisited. *Neuroradiology* 2007;49:471-479.
4. Berlitz P., Diagnosis and treatment of cerebral vasculitis. *Ther Adv Neurol Disord* 2010;3(1):29-42
5. Greenan T.J., Grossman R.I., Goldberg H.I., Cerebral vasculitis: MR Imaging and Angiographic Correlation. *Radiology* 1992;182:65-72.