

¿Qué es la vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)?

La vasculitis del sistema nervioso central (CNSV) es una afección poco común que afecta el sistema nervioso central, que incluye el cerebro y la médula espinal. La vasculitis causa inflamación de los vasos sanguíneos. Esto restringe el flujo sanguíneo y puede dañar el cerebro y la médula espinal, y puede provocar pérdida de la función cerebral, accidentes cerebrovasculares e incluso afecciones potencialmente mortales.

La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error a los tejidos sanos.

La CNSV normalmente se clasifica como *primaria* y *secundaria*:

- ▶ La CNSV primaria se limita específicamente al cerebro y la médula espinal. No está asociada con ninguna otra enfermedad sistémica (que afecte a todo el cuerpo).
- ▶ La CNSV secundaria generalmente ocurre en presencia de otras enfermedades autoinmunitarias, como el lupus eritematoso sistémico o el síndrome de Sjögren, y formas sistémicas de vasculitis, como la granulomatosis con poliangitis, la poliangitis microscópica, el síndrome de Behçet o infecciones virales o bacterianas.

Causas

La causa de la CNSV no se comprende por completo. Se cree que pueden estar implicados varios factores:

- ▶ Una infección puede contribuir a la aparición de la CNSV.
- ▶ Los factores ambientales y genéticos pueden desempeñar una función también.

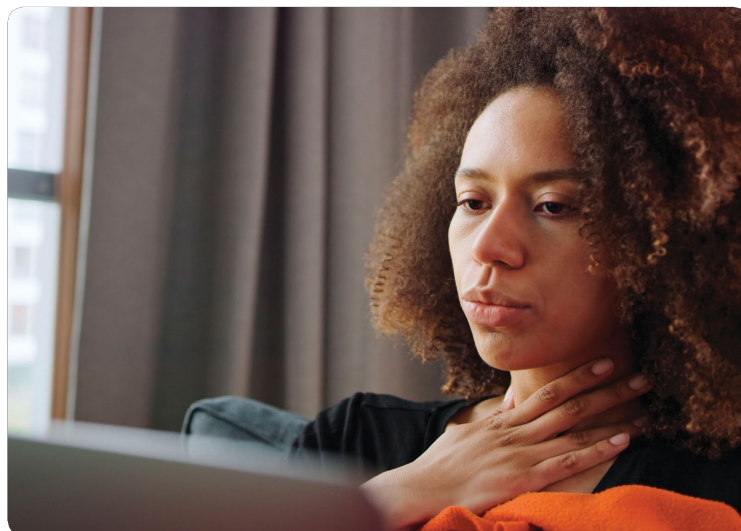
¿Quiénes pueden padecer CNSV?

En general, la CNSV se considera poco común. En el caso de la CNSV primaria, el trastorno puede afectar a personas de todas las edades, pero generalmente alcanza su punto máximo alrededor de los 50 años. Ocurre con mayor frecuencia en hombres.

Síntomas

Muchas formas de vasculitis van acompañadas de fiebre, fatiga y pérdida de peso involuntaria. Los síntomas de la CNSV también pueden incluir:

- ▶ Dolores de cabeza crónicos
- ▶ Accidentes cerebrovasculares o ataques isquémicos transitorios (miniaccidentes cerebrovasculares)
- ▶ Inflamación del cerebro (encefalopatía)
- ▶ Olvidos o confusión
- ▶ Debilidad muscular o parálisis
- ▶ Dificultad con la coordinación
- ▶ Sensaciones anormales o pérdida de sensación
- ▶ Problemas de visión
- ▶ Ataques o convulsiones



Vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)

Diagnóstico

El diagnóstico de CNSV es un desafío. Implica descartar otras enfermedades, infecciones y afecciones que tengan síntomas similares. No existe una prueba de diagnóstico única para la CNSV, por lo que su médico considerará una serie de factores, que incluyen los siguientes:

- ▶ **Pruebas de laboratorio:** los análisis de sangre suelen ser normales en la CNSV primaria, pero pueden ser anormales en la CNSV secundaria.
- ▶ **Examen del líquido cefalorraquídeo:** se analiza una muestra del líquido cefalorraquídeo (que rodea el cerebro y la médula espinal) para detectar infecciones y signos de inflamación. El líquido se extrae insertando una aguja en la parte inferior de la espalda. Esto se llama punción espinal.
- ▶ **Diagnóstico por imagen:** las tomografías computarizadas (CT) y las imágenes por resonancia magnética (MRI) pueden ayudar a identificar anomalías del cerebro, la médula espinal y otros órganos y tejidos. La angiografía por tomografía computarizada (CTA) y la angiografía por resonancia magnética (MRA) son otras modalidades de diagnóstico por imagen que examinan los vasos sanguíneos del cerebro y, a menudo, se incluyen en el estudio de diagnóstico.
- ▶ **Angiografía cerebral:** se inyecta un colorante para angiografía (agente de contraste) en los vasos sanguíneos. Se toman radiografías que pueden detectar estrechamientos y obstrucciones de los vasos sanguíneos del cerebro.
- ▶ **Biopsia:** este procedimiento quirúrgico extrae una pequeña muestra de tejido del cerebro. Se examina bajo un microscopio para detectar signos de inflamación o daño tisular. Debido a que otras afecciones pueden causar anomalías cerebrales similares a las de la CNSV, puede ser necesaria una biopsia cerebral para intentar hacer un diagnóstico más definitivo.

Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (RCVS)

El RCVS es un grupo de afecciones que implican espasmos de los vasos sanguíneos del cerebro. Los síntomas pueden ser los mismos que los observados en la CNSV. El RCVS causa dolores de cabeza intensos y repentinos, así como accidentes cerebrovasculares o hemorragias en el cerebro. Es importante que sus médicos estén al tanto del RCVS para saber si los síntomas se deben a la CNSV o al RCVS. El tratamiento y el pronóstico son diferentes.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento para la CNSV es reducir la inflamación. Esto se hace mediante el uso de una dosis alta de un corticosteroide como la prednisona. Para casos más graves, la prednisona se utiliza en combinación con fármacos que inhiben la respuesta del sistema inmunitario, como la ciclofosfamida, el micofenolato de mofetilo o la azatioprina.

El tratamiento puede ser más agresivo durante los primeros tres a seis meses y luego disminuir gradualmente a medida que mejoran los síntomas. Además de los medicamentos, otras formas de tratamiento pueden incluir fisioterapia, terapia ocupacional y del habla. Si la memoria se ve afectada, se recomiendan actividades cerebrales que mejoren la memoria.

Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la CNSV tienen efectos secundarios potencialmente graves, que incluyen los siguientes:

- ▶ Disminución de la capacidad del organismo para combatir las infecciones
- ▶ Pérdida potencial de masa ósea (osteoporosis), entre otros

Por lo tanto, es importante que acuda al médico para someterse a revisiones periódicas. Se pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios.

Prevenir las infecciones también es importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de vacunarse contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster, ya que esto podría reducir el riesgo de infección.



Vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)

Recaída

Incluso con un tratamiento eficaz, las recaídas son frecuentes en las personas con CNSV. Si sus síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible.

Los controles periódicos y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar las recaídas de forma temprana.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la CNSV puede requerir los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores médicos y especialistas.

Además de ver a su proveedor de atención primaria, es posible que necesite consultar a los siguientes especialistas:

- ▶ Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- ▶ Neurólogo (cerebro/sistema nervioso)
- ▶ Fisioterapeuta, terapeuta ocupacional o del habla
- ▶ Otros, según sea necesario

La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica y conocer a los miembros de su equipo de atención médica.

Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, los síntomas, los resultados de las pruebas y las notas de las citas con el médico en un solo lugar.

Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas de antemano y lleve consigo a un amigo o familiar de apoyo para que también escuche las indicaciones y tome notas.

Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre su plan de tratamiento, pregunte. Es posible que su médico pueda ajustar la dosis u ofrecerle diferentes opciones de tratamiento. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con CNSV

Vivir con una enfermedad crónica como la CNSV puede ser abrumador a veces. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar.

Esto puede afectar las relaciones, el trabajo y otros aspectos de su vida diaria. Compartir su experiencia con familiares y amigos, ponerse en contacto con otras personas a través de un grupo de apoyo o hablar con un profesional de la salud mental puede ayudar.

Pronóstico

No existe cura para la CNSV en este momento; sin embargo, es tratable. El diagnóstico y el tratamiento tempranos son esenciales para prevenir la pérdida de la función cerebral o un accidente cerebrovascular.

Incluso con tratamiento, las recaídas son frecuentes con la CNSV, por lo que la atención médica de seguimiento es esencial.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también respaldó la Vasculitis Foundation (VF). Las guías de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica, y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe estar a cargo del médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.



Vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)

Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

Una familia de enfermedades

- ▶ Enfermedad anti-GBM (anteriormente síndrome de Goodpasture)
- ▶ Aortitis
- ▶ Síndrome de Behçet
- ▶ Vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)
- ▶ Síndrome de Cogan
- ▶ Vasculitis crioglobulinémica
- ▶ Vasculitis cutánea de vasos pequeños (CSVV) (antes denominada hipersensibilidad/leucocitoclástica)
- ▶ Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA, antes "síndrome de Churg-Strauss")
- ▶ Arteritis de células gigantes (GCA)
- ▶ Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes conocida como granulomatosis de Wegener)
- ▶ Vasculitis IgA (antes conocida como púrpura de Henoch-Schönlein)
- ▶ Enfermedad de Kawasaki
- ▶ Poliangitis microscópica (MPA)
- ▶ Poliarteritis nodosa (PAN)
- ▶ Polimialgia reumática (PMR)
- ▶ Vasculitis reumatoide
- ▶ Arteritis de Takayasu (TAK)
- ▶ Vasculitis urticarial (normocomplementémica o hipocomplementémica)

Acerca de la VF

La VF es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización sin fines de lucro 501(c)(3) regida por una Junta Directiva y asesorada sobre cuestiones médicas por una Junta Asesora Médica y Científica. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto o tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

La VF agradece a la Dra. Rula Hajj-Ali, del Centro para el Cuidado e Investigación de la Vasculitis de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.



Misión de la VF

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Teléfono: 816.436.8211 • Línea gratuita: 800.277.9474
Correo electrónico: vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org