

Vasculitis del SNC tras herpes zoster oftálmico

A. Muñoz, F. Viñuela^a, A. Mesa^b, J.M. Fernández, J.M. García Moreno^a, G. Izquierdo^a

Resumen. Presentamos un caso de vasculitis cerebral secundaria a infección por virus varicela-zoster que apareció en un paciente de 27 años tras un periodo de latencia de ocho semanas. Destacamos la utilidad de la angiorresonancia como medio idóneo de seguimiento evolutivo y la no necesidad de realizar angiografías cerebrales de control. Señalamos asimismo la utilización de aciclovir como único tratamiento necesario en casos no complicados.

Palabras clave. VHZ (varicela-herpes zoster) Aciclovir. Angiorresonancia.

Summary. We present a case of cerebral vasculitis secondary to infection with Varicella Zoster Virus which appeared in a 27 year old patient after a latency period of eight weeks. We emphasize the usefulness of angioresonance as a fitting means of evolutive follow up without the need to carry out control cerebral angiography. We likewise point out the usefulness of acyclovir as the sole treatment necessary in non - complicated cases.

Key Words. Varicella Zoster Virus (VZV). Acyclovir. Angioresonance.

INTRODUCCIÓN

Se han descrito hasta la fecha aproximadamente unos cincuenta casos [1-15] de lesiones vasculares del sistema nervioso central precedidas de infección por herpes zoster de distintas localizaciones, aunque con mayor frecuencia afectando a la primera rama del nervio trigémino.

El periodo de latencia, desde la infección hasta la aparición de lesiones vasculares cerebrales ha ido variando según los casos desde cinco días hasta varios meses, con manifestaciones neurológicas secundarias dependiendo del territorio afecto.

Presentamos el caso de un paciente que tras un herpes zoster oftálmico izquierdo, presentó una oclusión completa de la arteria cerebral media del mismo lado.

Este paciente ilustra la utilidad de la angiorresonancia para el diagnóstico y sobre todo el seguimiento evolutivo, evitando la necesidad de realizar angiografías cerebrales de control.

Por otra parte, este paciente confirma que la terapia con corticoides no es indispensable y que el tratamiento con aciclovir puede ser el único imprescindible, como ya se ha mostrado en otro paciente [5].

CASO CLÍNICO

Varón de 27 años de edad que tras dos meses de haber padecido herpes zoster oftálmico, y estando previamente bien, comienza a presentar de forma brusca parestesias inicialmente en miembros inferiores que se fueron extendiendo a miembros superiores, acompañándose de inestabilidad y

pérdida de fuerza en miembro superior derecho. A este cuadro se sumó en las siguientes horas cefalea frontoparietal izquierda, que progresivamente se fue extendiendo al resto de dicho hemisferio. A la mañana siguiente comienza a notar incapacidad para articular palabras coherentes, y empieza a emitir una serie de sonidos sin sentidos, persistiendo además la cefalea y el resto de trastornos neurológicos que se iniciaron el día anterior. En ningún momento del inicio del cuadro refirió haber presentado fiebre. A las dos horas de su ingreso el cuadro se complicó con un deterioro del nivel de conciencia, por lo que hubo de ser trasladado a la unidad de cuidados intensivos. En dicha Unidad y ante la sospecha inicial de encefalitis herpética se inició tratamiento con aciclovir iv, mejorando el nivel de conciencia pero persistiendo el resto de trastornos neurológicos, incluida la afasia. Sin embargo, la afasia que inicialmente parecía de predominio motor comienza a presentar un claro componente sensitivo que posteriormente destacó sobre el resto, siendo entonces trasladado al servicio de Neurología.

En lo que respecta a la exploración general, no se objetivaron hallazgos patológicos, salvo las lesiones residuales del herpes zoster oftálmico en región supraciliar izquierda (Fig. 1) sufrida hacía dos meses. La exploración neurológica mostraba los siguientes hallazgos: estaba consciente, algo desorientado y bradipsíquico, con un lenguaje casi telegráfico, con una comprensión por parte del paciente claramente alterada, sobre todo para órdenes complejas. La repetición y la nominación parecían conservadas. Se objetivaba asimismo un facial supranuclear derecho con el resto de pares craneales normales. Presentaba pérdida de fuerza en miembro superior derecho de 2/5 de predominio distal y en miembro inferior derecho de 4/5. Los reflejos osteotendinosos estaban algo más vivos en miembros derechos, normales en el resto. Reflejos plantares bilaterales flexores. Las sensibilidades tanto superficial como profunda estaban conservadas. Presentaba dismetría clara en miembros izquierdos y difícil de valorar en miembros derechos por la paresia. Marcha y bipedestación inestable con Romberg positivo. Signos meníngeos ausentes.

Recibido: 24.05.95. Aceptado: 24.05.95.

Servicios de Medicina Interna. ^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Radiología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Correspondencia: Dra. Angeles Muñoz Pérez. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Macarena. Dr. Fedriani, 3. 41009 Sevilla.

Se objetivaron los siguientes datos analíticos: hemograma: normal. VSG:10. Tiempos de coagulación: normales. Perfil bioquímico y lipídico con parámetros normales. Orina: normal. Pruebas reumáticas normales. Anticuerpos antinucleares: negativos. Anticuerpos anticardiolipina: negativo. Serología. Lúes. Borrelia, VIH, Toxoplasma: negativos. Serología herpes-varicela zoster: positivo (microelisa). Se realizó punción lumbar, obteniéndose un LCR claro acelular con proteínas y glucosa normales. Inmunoglobulinas dentro de la normalidad. Anticuerpos antilúes y borrelia negativos. Ac anti-varicela-zoster IgG: negativos.

El electrocardiograma y la radiografía de tórax no mostraban hallazgos patológicos.

Se le realizó una TAC de cráneo el mismo día de su ingreso que resultó ser normal. Dos días más tarde se le practicó una RMN (Figs. 2a y 2b) de cráneo que demostraba la presencia de múltiples lesiones hiperintensas de localización periventricular a nivel parieto-temporal izquierdo así como alguna lesión más cortical en lóbulo temporal y en cerebelo.

Asimismo se le practicó una angiografía cerebral (Figs. 2c y 2d) vía Seldinger cateterizando primero carótida interna izquierda, donde se apreciaba normalizado el trayecto extracraneal, pero a nivel de la bifurcación carotídea se visualizaba únicamente y de forma incompleta una rama de la arteria cerebral media que desaparecía en proyecciones más tardías. A nivel de la porción intracavernosa se apreciaba en la proyección antero-posterior un aspecto trilobulado que se confirmaba en la proyección lateral, proyectándose hacia la cerebral anterior del mismo lado. Se objetivó revascularización del territorio de la arteria cerebral media a expensas de la cerebral anterior. El resto del estudio que incluía carótida derecha y territorio vértebro-basilar no demostró alteraciones.

El paciente fue tratado con aciclovir iv a dosis de 10 mg/kg/8 horas durante 14 días, siguiendo posteriormente con una pauta de aciclovir oral.

La evolución del paciente fue muy favorable quedando prácticamente asintomático al alta. Posteriormente fue seguido mediante estudios de angiorresonancia (Figs. 2e y 2f) donde se pudo comprobar la persistencia de las lesiones con ausencia o disminución importante del flujo vascular cerebral a nivel silviano, a pesar de la ausencia de sintomatología clínica.

DISCUSIÓN

Las manifestaciones neurológicas secundarias a infección por VHZ son, aunque poco frecuentes, múltiples y bien conocidas. Destacan entre ellas manifestaciones tales como: meningitis, encefalitis, mielitis, polineuropatías agudas y vasculitis [1].

Hemos presentado el caso de un paciente que tras sufrir un herpes zoster oftálmico desarrolla una vasculitis cerebral del mismo lado. Dicho síndrome fue reconocido por primera vez en 1896, aunque descrito como tal en 1919 por Baudouin y Lautuejoul [2]. Desde entonces hemos recopilado en la literatura aproximadamente unos cincuenta casos de lesiones vasculares cerebrales precedidas de herpes zoster. Sin embargo, creemos que son bastante más frecuentes



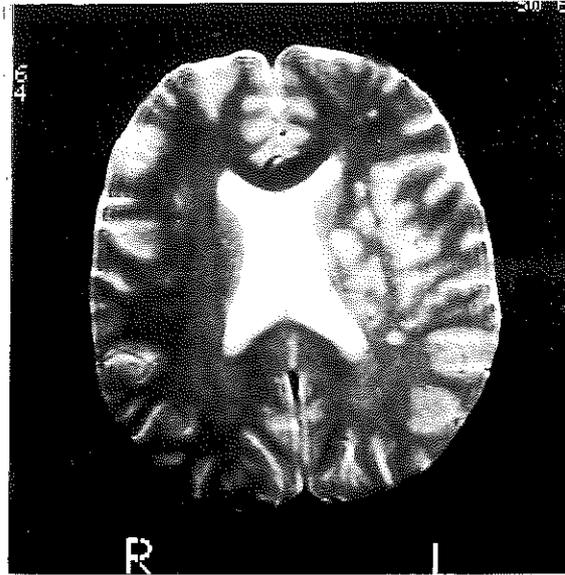
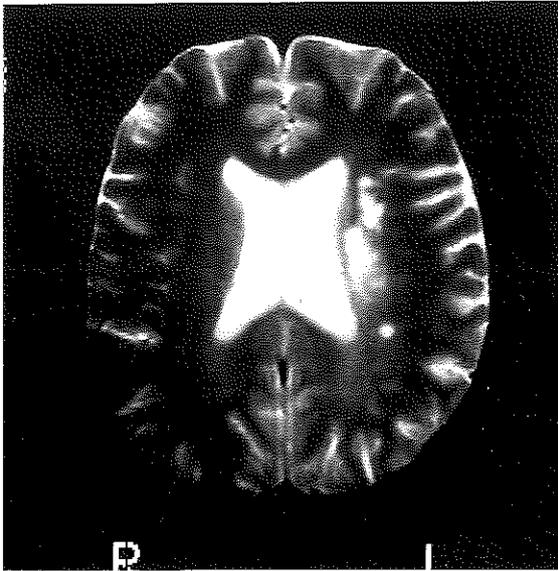
Figura 1. Paciente con lesiones residuales de herpes zoster siguiendo el trayecto de la rama oftálmica del trigémino.

dado que en un 60% de los casos suelen afectar a pacientes de edad avanzada, generalmente mayores de 60 años y/o inmunodeprimidos y por tanto con patologías sobreañadidas (HTA, arteriosclerosis, cardiopatías, neoplasias, VIH, etc...) que por sí solas podrían explicar el accidente vascular cerebral sufrido y teniendo además en cuenta que existe un periodo de latencia entre la aparición del herpes zoster y las manifestaciones neurológicas, lo que dificulta aún más la asociación etiológica entre el herpes y las lesiones vasculares del SNC. El caso que acabamos de describir es el de un paciente joven sin antecedentes personales ni patológicos de interés, inmunocompetente y cuyo periodo de latencia fue de aproximadamente ocho semanas.

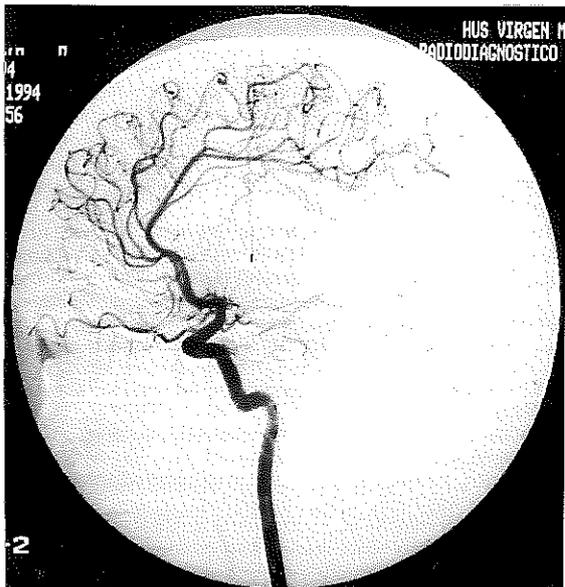
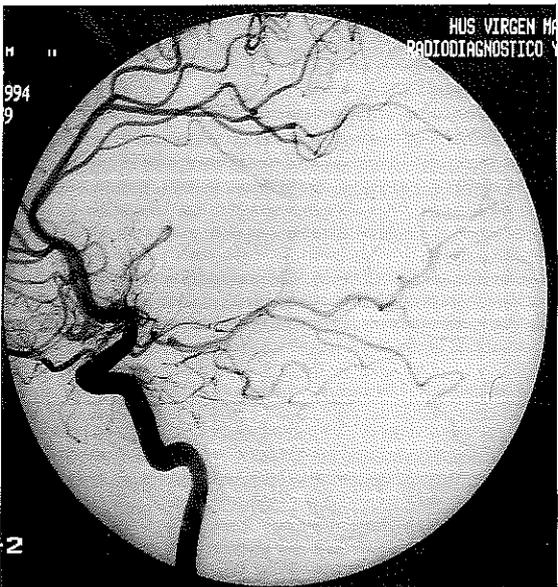
La localización más frecuente del herpes es la rama oftálmica del trigémino, sin embargo se han descrito afectaciones de otras localizaciones tales como rama maxilar o mandibular del V par [3], localización auricular [4], cervical e incluso torácica [5].

El diagnóstico del cuadro incluye entre otros, el antecedente de herpes zoster, en un periodo que ha ido variando según los casos de 5 días a 6 meses, con el desarrollo de una clínica neurológica compatible a la localización de dicho herpes. El LCR demuestra con mayor frecuencia en los casos descritos una pleocitosis de predominio mononuclear, aumento de proteínas, incremento de inmunoglobulinas [6] y a veces hipoglucoorraquia. Anticuerpos anti-VZ en LCR no siempre son detectados y de serlo generalmente se encuentran a títulos más bajos que en suero. Aunque, como es nuestro caso, un LCR normal no descarta el diagnóstico.

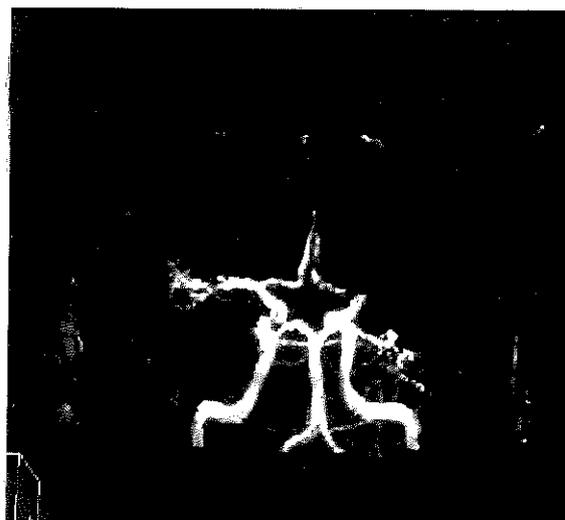
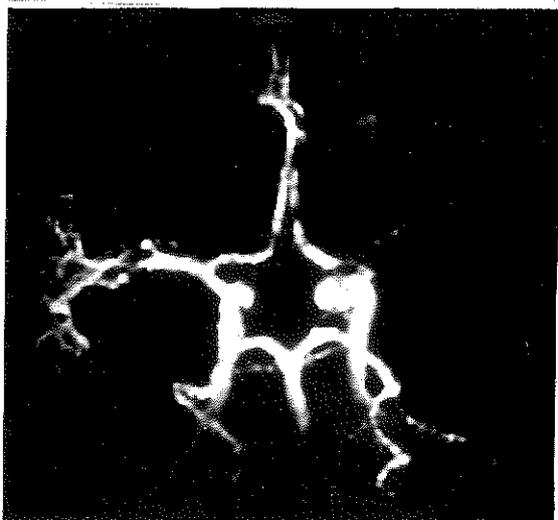
Entre las distintas técnicas de imagen empleadas en el diagnóstico se ha considerado hasta la fecha imprescindible la realización de una angiografía cerebral sistemática. Ésta habría de revelar datos compatibles con vasculitis granulomatosa y/o necrotizante con afectación más frecuente de la arteria cerebral media y en segundo lugar la cerebral anterior (segmentos M₁ y A₁ y A₂ respectivamente) [7]. La mayoría de los casos descritos hasta ahora vienen documentados con esta técnica de imagen (a excepción de aquellos casos en que el paciente rechazó la realización de dicha prueba). De hecho algunos autores consideran que existen lesiones características de arteritis por herpes zoster. Así lo describen Mackenzie et al [7]. Sin embargo, hemos de consi-



Figuras 2a y 2b. RNM de cráneo demostrando la presencia de múltiples lesiones hiperintensas de localización periventricular a nivel parieto-temporal izquierdo.



Figuras 2c y 2d. Angiografía cerebral donde se visualiza una oclusión completa de la arteria cerebral media, del mismo lado de la lesión herpética.



Figuras 2e y 2f. Angiorresonancia cerebral del mismo paciente que muestra una ausencia de flujo a nivel silviano izquierdo.

derar que la angiografía cerebral como técnica invasiva que es, no está exenta de riesgos. Del mismo modo, no sería una técnica adecuada para el seguimiento evolutivo del paciente.

El caso que acabamos de describir viene documentado, aparte de angiografía cerebral con otras técnicas de imagen tales como RMN de cráneo y angiorresonancia, técnicas ambas (sobre todo angiorresonancia) con una rentabilidad diagnóstica comparable a la proporcionada por la angiografía y con nulos riesgos para el paciente. En todos los casos descritos hasta ahora, sólo dos aportan estudios de RMN [8,10] pero ninguno de ellos de angiorresonancia. Señalamos pues, la no necesidad de angiografía cerebral sistemática en estos pacientes, así como la rentabilidad e inocuidad de otras técnicas de imagen tanto para el diagnóstico como para el posterior seguimiento evolutivo del paciente.

El mecanismo patogénico de este proceso es aún desconocido, sin embargo se postula como mecanismo más probable la invasión vital directa del SNC, a partir del lugar inicial de la lesión. Así lo creen autores tales como Linne-man y Alvira [11] que describieron un paciente con angeitis granulomatosa del SNC tras herpes zoster oftálmico y demostraron por microscopia electrónica la presencia de partículas de *virus-like* en la pared externa de los vasos. Del

mismo modo Doyle et al [12], describen un paciente con el mismo síndrome objetivando en la autopsia partículas de inclusión viral coincidentes con herpes virus en la arteria cerebral media ipsilateral. Fukumoto et al [13] observaron por microscopia electrónica partículas virales intracitoplasmáticas a nivel de arteria basilar, y mediante estudios inmunohistoquímicos revelaron la presencia de antígenos de virus HZ en el citoplasma de los histiocitos de la pared de los vasos.

Según estos hallazgos, la terapéutica más adecuada consistiría exclusivamente en la administración de fármacos antivirales. Sin embargo, casi todos los casos descritos hasta ahora han sido tratados con terapias combinadas de acyclovir más corticoides, corticoides solos, corticoides más anticoagulantes o antiagregantes plaquetarios. Rawlinson et al [5] trataron sólo con acyclovir a un paciente con hemiplejía contralateral a herpes zoster torácico con buenos resultados. Creemos que no tiene justificación alguna el uso de otros fármacos que no sean los antivirales, máxime si tenemos en cuenta los escasos efectos secundarios de los mismos. Nuestro paciente fue tratado exclusivamente con acyclovir a dosis de 10 mg/kg/8 horas durante 14 días siguiendo posteriormente con una pauta de acyclovir oral, con una mejoría clínica espectacular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mayo DR and Boss J. Varicella Zoster-associated neurologic disease without skinlesions. Arch Neurol 1989; 46: 313-315.
2. Hilt DC, Buchholz D, Krumholz A, et al. Herpes zoster ophthalmicus and delayed contralateral hemiparesis caused by cerebral angiitis: diagnosis and management approaches. Ann Neurol 1983; 14: 543-553.
3. Powers JM. Herpes zoster maxillaris with delayed occipital infarction. J Clin Neuro-ophthalmol 1986; 6: 113-115.
4. Joy JL, Carlo JR, Vélez-Borras JR. Cerebral infarction following herpes zoster: the enlarging clinical spectrum. Neurology 1989; 39: 1640.
5. Rawlinson WD, Cunningham AL. Contralateral hemiplegia following thoracic herpes zoster. Med J Aust 1991; 155: 344-346.
6. Kostulas VK, Link H, Lefvert AK. Oligoclonal IgG bands in cerebrospinal fluid. Arch Neurol 1987; 44: 1041-1044.
7. MacKenzie RA, Forbes GS, Karnes WE. Angiographic finding in herpes zoster arteritis. Ann Neurol 1981; 10: 458-464.
8. Caekebeke JFV, Peters ACB, Vandvid B, et al. Cerebral vasculopathy associated with primary varicella infection. Arch Neurol 1990; 47: 1033-1035.
9. Verghese A and Sugar AM. Herpes zoster ophthalmicus and granulomatous angiitis. J Am Geriatr Soc 1986; 34: 309-312.
10. Norman A. Leopold. Chickenpox stroke in an adult. Neurology 1993; 43: 1852-1853.
11. Linnemalm CC Jr, Alvira MM. Pathogenesis of varicella-zoster angiitis in the CNS. Arch Neurol 1980; 37: 239-240.
12. Doyle PW, Gibson G, Dolman CL. Herpes zoster ophthalmicus with contralateral hemiplegia: identification of a cause. Ann Neurol 1983; 14: 84-85.
13. Fukumoto S, Mitsuru K, Hokamura K, et al. Subarachnoid hemorrhage and granulomatous angiitis of the basilar artery: demonstration of the varicella-zoster-virus in the basilar artery lesions. Stroke 1986; 17: 1024-1028.
14. Vollmer TL, Guarnaccia J, Harrington W, et al. Idiopathic granulomatous angiitis of the central nervous system. Arch Neurol 1993; 50: 925-930.
15. Bourdette DN, Rosenberg NL, Yatsu FM. Herpes zoster ophthalmicus and delayed ipsilateral cerebral infarction. Neurology 1983; 33: 1428-1432.