

Ruptura de Múltiples Aneurismas Cerebrales Asociado a Síndrome de Sjögren Secundario: Reporte de un Caso

Rupture of Multiple Brain Aneurysms Associated with Secondary Sjögren's Syndrome: A Case Report

Rafael Almeida-Perez¹, Ginna De La Rosa-Manjarrez¹, Fernando Orozco-Gomez², Valeria Almeida-Bustillo³, José Sáenz-López⁴, Keyner Tatis Villamizar⁵

Resumen

Se presenta un caso de una paciente de 42 años de edad con antecedentes de Síndrome de Sjögren secundario, artritis reumatoidea primaria, endometriosis e hipertensión arterial, que presentó un cuadro de cefalea vascular con estudios radiológicos sugestivos de aneurisma de la arteria carótida interna derecha y arteria cerebral media derecha. Posteriormente se procedió a terapéutica endovascular de aneurisma de la bifurcación de la arteria cerebral media derecha con stent divisor de flujo y terapéutica endovascular de disecante de segmento V4 derecha con Coils y balón de arteria vertebral derecha. A la hora siguiente del postoperatorio se encuentra a la paciente inconsciente por lo que se le ordena TAC simple, el cual muestra sangrado intracraneal por lo que se procede a intervenir a la paciente con un drenaje ventricular externo (DVE). Días después la paciente fallece por complicaciones inherentes al sangrado.

Palabras claves: Síndrome de Sjögren; Aneurisma; Aneurisma roto; Hemorragia cerebral (Fuente DeCS)

Abstract

We present a case of a 42-year-old patient with a history of secondary Sjögren's syndrome, primary rheumatoid arthritis, endometriosis, and arterial hypertension, who presented with a vascular headache with radiological studies suggestive of aneurysm of the right internal carotid artery and artery right middle brain. Subsequently, endovascular treatment of the right middle cerebral artery bifurcation aneurysm was performed with a flow diversion stent and endovascular treatment of the right V4 segment dissecant with Coils and a right vertebral artery balloon. The next hour after surgery, the patient was unconscious, so a simple CT scan was ordered, which showed intracranial bleeding, so the patient was operated on with an external ventricular drain. Days later, the patient died from complications inherent to bleeding.

Keywords: Sjogren's syndrome; Aneurysm; Aneurysm ruptured; Cerebral Hemorrhage (Fuente MeSH)

- 1 Médico Especialista en Neurocirugía Endovascular, Nuevo Hospital de Bocagrande, Cartagena de Indias, Colombia
- 2 Médico Especialista en Neuroradiología Intervencionista, Nuevo Hospital de Bocagrande, Cartagena de Indias, Colombia
- 3 Escuela de Medicina, Universidad del Sinú Seccional Cartagena, Cartagena de Indias, Colombia
- 4 Médico Interno, Nuevo Hospital de Bocagrande, Cartagena de Indias, Colombia
- 5 Médico Interno, Hospital Naval De Cartagena, Cartagena de Indias, Colombia

*Correspondencia:

José David Sáenz López

✉ josedsaenzlopez@hotmail.com

Introducción

El síndrome de Sjögren(SS) es una enfermedad autoinmune caracterizada por infiltrados linfocíticos focales o confluentes en las glándulas exocrinas, se clasifica como primario en ausencia de otras enfermedades autoinmunes y como secundario cuando se asocia a otras enfermedades autoinmunes como la artritis reumatoide (AR), la esclerodermia y el lupus eritematoso sistémico [1,2]. La prevalencia depende de los criterios diagnósticos utilizados por lo que será variable. Dicha prevalencia se sitúa entre 0.44% y 0.22% aproximadamente el cual presenta un pico entre las edades comprendidas entre los 40 a 44 años con una tasa entre 6 y 8 veces mayor. No obstante, puede afectar a pacientes de cualquier edad con un predominio al sexo femenino con una proporción 20:1 a 9:1 aproximadamente [3,4]. La afectación del sistema nervioso central (SNC) está bien documentada e informada en aproximadamente el 10-20% de los pacientes e incluye mielopatía, déficits sensitivo-motores, síndrome similar a la esclerosis múltiple, meningitis aséptica o meningoencefalitis y vasculitis [5]. Los procesos vasculíticos asociados a SS ocurren en aproximadamente el 5-10% de los casos, en la vasculitis asociada a SS la hipótesis apunta hacia una invasión de carácter directo al endotelio vascular por células neutrofílicas o mononucleares y por consiguiente se altera la estructura de la misma, obteniendo como consecuencia oclusión de la luz del vaso o la rotura de la pared debido a cambios en la presión local en un punto débil de la pared del vaso, de esta forma predisponiendo a la formación y rotura de los aneurismas, no obstante la evidencia al respecto es escasa [6]. Reportamos el caso de una paciente con múltiples aneurismas cerebrales que resultaron en varias hemorragias cerebrales [7].

Presentación Del Caso

L Paciente femenino de 42 años de edad con antecedentes de: Síndrome de Sjögren, AR, endometriosis e hipertensión arterial. Ingresa al servicio de neurodinamia con diagnóstico previo por Tomografía Axial Cerebral (TAC) de aneurismas cerebrales, consulta por presentar cuadro clínico de cefalea hemisférica con irradiación occipital con punto gatillo en unión craneocervical, asociado a acufenos, náuseas ocasionales y fotofobia sin déficit

neurológico por lo que se sospecha una cefalea de origen vascular. Se realiza resonancia magnética nuclear con contraste que evidencio la patología vascular del paciente sin indicios imagenológicos de hemorragia subaracnoidea previa a la intervención, adicionalmente se realiza panangiografía cerebral, donde se evidencia aneurisma en la bifurcación de la arteria carótida interna derecha y aneurisma sacular en la bifurcación de la arteria cerebral media derecha (**Figura 1A**). Al realizar la valoración médica, se encuentra paciente hemodinámicamente estable, sin déficit neurológico, sin complicaciones, por lo que se programa al servicio de neurocirugía con previa autorización de la paciente, para realizar terapéutica endovascular de aneurisma de la bifurcación de la arteria cerebral media derecha con stent divisor de flujo y terapéutica endovascular de disecante de segmento V4 derecha con Coils y balón de arteria vertebral derecha (**Figura 1B**).

En el postoperatorio se realiza una angiografía (**Figura 1C**) y adicionalmente se realizan tres controles de tiempo de coagulación para determinar nivel de heparinización y se realiza TAC simple de cerebro de control, sin evidencia de sangrado reciente o infartos mayores (**Figura 1D**). La paciente no presenta complicaciones agregadas, se retiran los sistemas y se realiza cierre de punción manual y se decide traslado a la unidad de cuidados intensivos (UCI). Se evalúa paciente en sala de recuperación encontrándose consciente, estable, tranquila, escala de Glasgow 15/15, sin déficit neurológico, signos vitales estables, sin complicaciones (**Figura 1E-1H**).

A la hora posterior, se evalúa a la paciente después de un llamado de enfermería, encontrándose sin respuesta al llamado, ni a estímulos doloroso, pupilas midriáticas poco reactivas a la luz, Glasgow 8/15, signos vitales FC: 120 LPM , SPO2: 99%, TA: 120/80 mmHg, con adecuada dinámica respiratoria. Se ordena realización de TAC de cráneo simple (**Figura 2A**) encontrándose hemorragia intraventricular e intraparenquimatosa Fisher IV (**Tabla 1**).

Se sugiere realización de derivación ventricular externa y posterior evaluación angiográfica cerebral (**Figura 2B-2F**). Por lo que se decide ingreso a quirófano para inserción de DVE. Posteriormente, se ingresa paciente a la UCI bajo sedación,

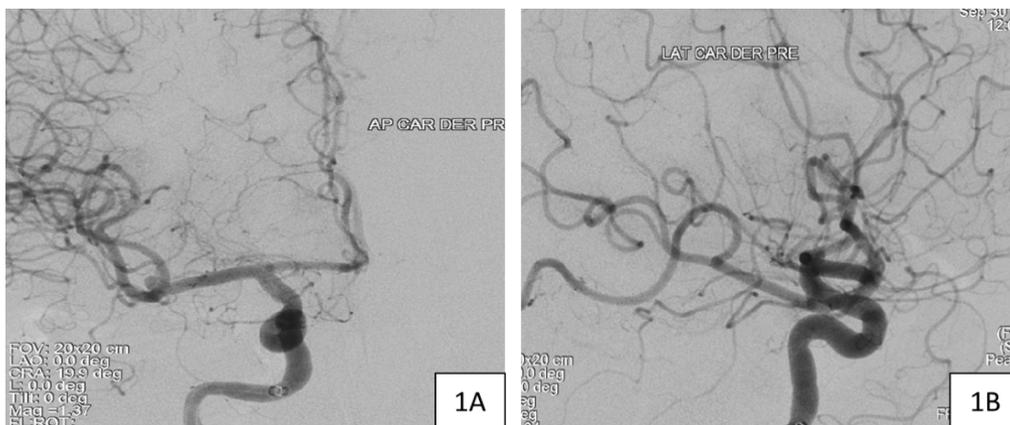


Figura 1a,b 1a) Carótida interna derecha en proyección AP, preoperatoria. 1b) carótida interna derecha en proyección lateral, preoperatoria.

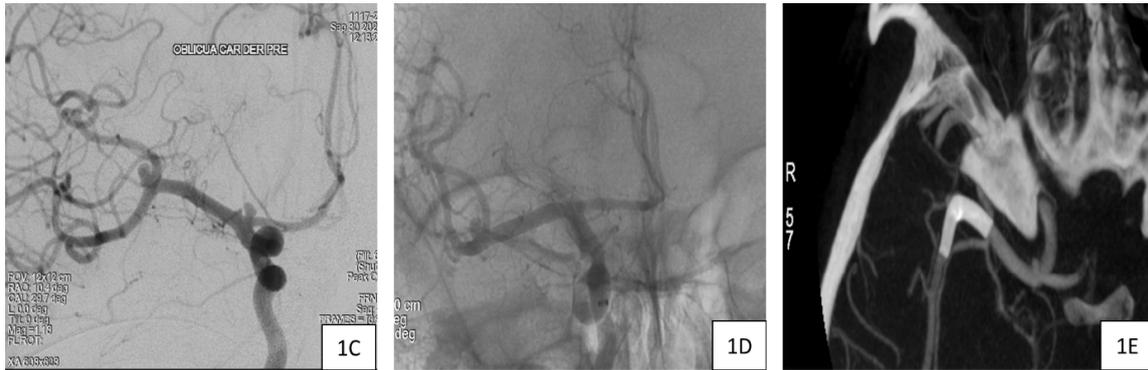


Figura 1c,d,e 1c) Carótida interna derecha en proyección oblicua, preoperatoria. 1d) Carótida interna derecha en proyección AP, posoperatoria sin sustracción. 1e) Angio TAC de arteria carótida interna posoperatoria mostrando stent adecuadamente posicionado

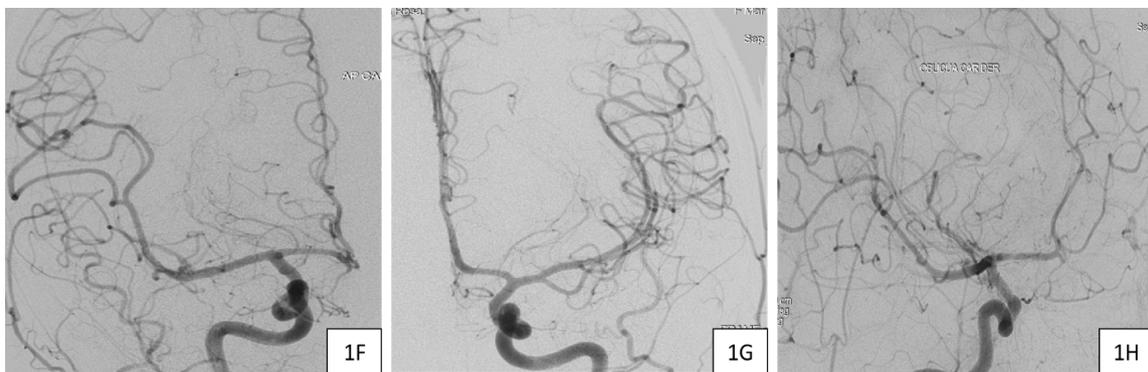


Figura 1f,g,h 1f) Arteria carótida interna derecha proyección AP postsangrado. 1g) Carótida interna izquierda proyección AP postsangrado. 1h) Arteria carótida interna derecha proyección oblicua postsangrado.

Tabla 1. Adaptado de: referencia [7].

Escala de Fisher

Escala de Fisher	
Grado I	Sin sangre Cisternal.
Grado II	Sangre difusa fina de < 1 mm de grosor en cisternas verticales.
Grado III	Coágulo grueso cisternal de > 1mm de grosor en cisternas verticales.
Grado IV	Hematoma intraparenquimatoso, hemorragia intraventricular con o sin sangrado difuso.

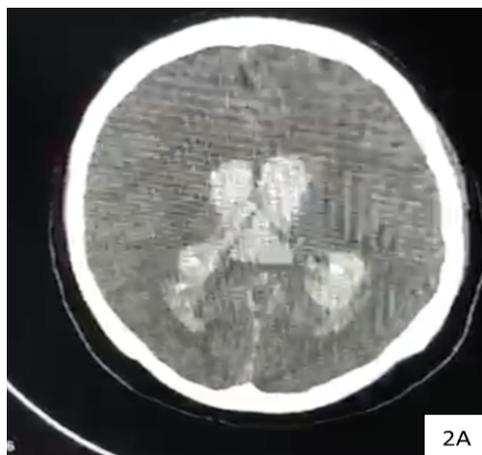


Figura 2a TAC De cerebro simple postsangrado.

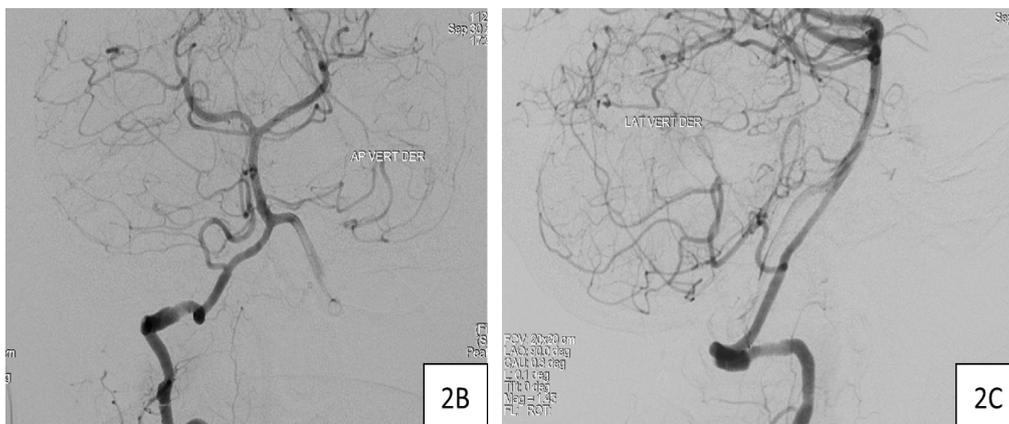


Figura 2b,c 2b) Arteria vertebral derecha proyección AP postsangrado. 2c) Arteria vertebral derecha proyección lateral postsangrado.



Figura 2d,e 2d) Arteria vertebral derecha proyección oblicua postsangrado. 2e) Arteria vertebral derecha proyección contra oblicua postsangrado.



Figura 2f Arteria vertebral derecha proyeccion AP con oclusion del aneurisma desecante que sangro.

Tabla 2. Criterios para el diagnóstico de SS, adaptado de American College of Rheumatology [10].

Criterios diagnósticos para síndrome de Sjögren	
Item	Puntuación
Glándula salival labial con sialoadenitis linfocítica focal y puntuación de enfoque ≥ 1 focal / 4 mm	3
Anti-SSA (Ro) +	3
Puntuación de tinción ocular ≥ 5 (o puntuación de van Bijsterveld ≥ 4) en al menos un ojo	1
Schirmer ≤ 5 mm / 5 min en al menos un ojo	1
Caudal de saliva entera no estimulada $\leq 0,1$ ml / min	1
Note: El diagnóstico de SS se efectúa con una puntuación total ≥ 4 , derivada de la suma de los criterios anteriores.	

inconsciente, pupilas isocóricas normorreactivas a la luz, signos vitales estables y sin complicaciones anestésicas durante procedimiento. Siete días después, la paciente fallece en UCI por complicaciones derivadas del sangrado.

Discusión

El Síndrome de Sjögren es uno de los trastornos autoinmunitarios más prevalentes en todo el mundo, su diagnóstico se basa principalmente en los siguientes aspectos diagnósticos: evidencia de disminución de la lagrimación (determinación mediante la prueba de rosa de bengala o fluorescente), xerostomía (medida por la prueba de las encías), biopsia positiva de glándulas salivales menores y evidencia de un proceso autoinmune sistémico (Tabla 2) [8,9].

Varios informes de casos han indicado que el síndrome de Sjögren podría desarrollar vasculopatías, como estenosis u oclusión de las arterias intracraneales secundario al daño endotelial por el aumento de la expresión de integrinas y moléculas de adhesión como ICAM-1, VCAM-1 y selectinas que posiblemente generen la respuesta inflamatoria a través de las interleucinas proinflamatorias, provocando la quimiotaxis de células dendríticas, monocitos y células T en la íntima [11]. Posteriormente, la unión de los inmunocomplejos a los receptores celulares del endotelio provoca la activación de la cascada del complemento con la subsecuente liberación de mediadores proinflamatorios mencionados anteriormente quienes precipitan la rotura del vaso sanguíneo [12]. Dichos procesos son el presagio de lesiones vasculares en pacientes con trastornos autoinmunes como es el caso de la AR y el Síndrome de Sjögren [13,14]. Sin embargo, son pocos los que han informado la dilatación aneurismática de los vasos [2]. De esta forma, se dificulta establecer la relación causal de dicho evento. El síndrome de Sjögren afecta principalmente a los tejidos glandulares, el sistema vascular, neurológico, pulmonar, renal y hematológico. Las manifestaciones neurológicas incluyen procesos vasculíticos, en los que las complicaciones espinales son excepcionalmente raras y poco documentadas como es el caso de los aneurismas [15]. En general los aneurismas, suelen asociarse a la inestabilidad hemodinámica como la causa principal de la génesis de estos. Por lo tanto, las presiones arteriales altas son uno de los factores más importantes en la formación, crecimiento y ruptura de estos aneurismas. Aunque la formación de aneurismas en las arterias viscerales y en la aorta torácica no es inusual en vasculitis como la poliarteritis nodosa, los aneurismas del sistema nervioso central son raros en este grupo de pacientes y se han reportado pocos casos de rotura de aneurismática como ya se mencionó, sin embargo se asocia el síndrome de Sjögren primario con

mayor rigidez arterial lo cual se podría traducir en mayor riesgo de enfermedad cerebrovascular como sugiere Yong et al en su metaanálisis que abarcó 10 estudios observacionales [13,14,15]. Otros factores a considerar en la formación de los aneurismas, son los trastornos autoinmunitarios asociados al síndrome de Sjögren. La AR y el LES se caracterizan por la aceleración del proceso vascular de la aterosclerosis, conduciendo a un aumento de la cascada inflamatoria y cambios en la respuesta inmunitaria. Por tanto, la inflamación crónica puede estar relacionada con la formación de aneurisma cerebral. Los casos notificados indican una tendencia a los aneurismas cerebrales de sitios inusuales o de formación múltiple con predominio bilaterales de la arteria cerebelosa superior y aneurisma de la arteria espinal, no obstante, la evidencia es baja. [6,8].

Conclusión

El síndrome de Sjögren compromete de manera variable la vasculatura. La relación entre la aparición de aneurismas y la enfermedad no está establecida, la revisión a la literatura es sugestiva pero no concluyente. En consecuencia no se puede establecer una relación causal en relación a lo mencionado, por lo que se hace necesario realizar más estudios para esclarecer la asociación entre aneurismas cerebrales y síndrome de Sjögren. Adicionalmente, con base en nuestros hallazgos consideramos prudente determinar si existe compromiso cerebrovascular en ausencia de complicaciones clínicamente manifiestas en estos pacientes.

Agradecimientos

Ninguno.

Financiamiento

Declaramos que no hemos recibido ningún financiamiento para escribir el presente artículo.

Conflicto De Interés

Declaramos que no tenemos ningún conflicto de interés relacionado con el contenido del presente artículo.

Referencias

- Öncel C, Kiroğlu Y, Erdoğan Ç, Can İ, Bir LS (2011) Sjögren's syndrome and vertebral artery dissection. J Emerg Med 40:679-680.
- Komatsu T, Mitsumura H, Yuki I, Iguchi Y (2016) Primary Sjögren's syndrome presenting with multiple aneurysmal dilatation of cerebral arteries and causing repetitive intracranial hemorrhage. J Neuro Sci 365: 124-125.

3. Patel R, Shahane A (2014) The epidemiology of Sjögren's syndrome. *Clin Epidemiol* 6: 247-255.
4. Tsai YD, Chien WC, Tsai SH, Chung CH, Chu SJ, Chen SJ, et al. (2018) Increased risk of aortic aneurysm and dissection in patients with Sjögren's syndrome: A nationwide population-based cohort study in Taiwan. *BMJ Open* 8: e022326.
5. Tsokos M, Lazarou SA, Moutsopoulos HM (1987) Vasculitis in primary Sjögren's syndrome. Histologic classification and clinical presentation. *Am J Clin Pathol* 88: 26-31.
6. Wang GQ, Zhang WW (2013) Spontaneous intracranial hemorrhage as an initial manifestation of primary Sjögren's syndrome: A case report. *BMC Neurol* 13: 100.
7. Vivancos J, Gilo F, Frutos R, Maestre J, García-Pastor A, Quintana F, et al. (2014) Clinical management guidelines for subarachnoid haemorrhage. Diagnosis and treatment. *Neurologia* 29: 353-370.
8. Hayashi K, Morofuji Y, Suyama K, Nagata I (2010) Recurrence of subarachnoid hemorrhage due to the rupture of cerebral aneurysms in a patient with Sjögren's syndrome. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 50: 658-661.
9. Fox RI, Robinson CA, Curd JG, Kozin F, Howell FV (1986) Sjögren's syndrome. Proposed criteria for classification. *Arthritis Rheum* 29: 577-585.
10. Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, Criswell LA, Labetoulle M, Lietman TM, et al. (2017) International Sjögren's syndrome criteria working group. 2016 American College of Rheumatology/European League against rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. *Arthritis Rheumatol* 69: 35-45.
11. Bartoloni E, Alunno A, Cafaro G, Valentini V, Bistoni O, Bonifacio AF, et al. (2019) Subclinical Atherosclerosis in Primary Sjögren's Syndrome: Does Inflammation Matter? *Front Immunol* 10: 817.
12. Chakravarty K, Ong VH, Denton CP (2016) Secondary vasculitis in autoimmune connective tissue diseases. *Curr Opin Rheumatol* 28: 60-65.
13. Yong WC, Sanguankee A, Upala S (2019) Association between primary Sjögren's syndrome, arterial stiffness, and subclinical atherosclerosis: A systematic review and meta-analysis. *Clin Rheumatol* 38: 447-455.
14. Kelly CA, Foster H, Pal B, Gardiner P, Malcolm AJ, Charles P, et al. (1991) Primary Sjögren's syndrome in north east England-A longitudinal study. *Br J Rheumatol* 30: 437-442.
15. Klingler JH, Gläsker S, Shah MJ, Van Velthoven V (2009) Rupture of a spinal artery aneurysm attributable to exacerbated Sjögren syndrome: Case report. *Neurosurgery* 64: E1010- E1011.