

**Figura 2** Representación esquemática del campo visual en el córtex visual.

sonofobia, fotofobia, osmofobia, náuseas y ocasionales vómitos. La neuritis óptica isquémica se diferencia por tener un característico defecto visual altitudinal. El desprendimiento retiniano existe alteraciones en la fundoscopia y alteración de la agudeza visual, además de la alteración campimétrica. La neuritis óptica retrobulbar se diferencia por la alteración de la agudeza visual, alteraciones campimétricas de localización más central, alteración de la percepción de los colores y dolor retro-ocular.

Existen, también, otro tipo de alteraciones visuales atípicas en las lesiones retroquiasmáticas, por ejemplo tenemos la cuádruple sectoranopia<sup>5</sup>, que consiste en un defecto campimétrico en forma de cuña, en este caso la lesión está localizada en la parte medial y lateral de los cuerpos geniculados laterales (zona irrigada por la arteria coroidea anterior). En la sectoranopia horizontal, la lesión está locali-

zada en el *hilius* geniculado (irrigado por la arteria coroidea lateral).

## Bibliografía

1. Walsh TJ. Temporal crescent or half-moon syndrome. *Ann Ophthalmol.* 1974;6:501–5.
2. Landau K, Wichmann W, Valavanis A. The missing temporal crescent. *Am J Ophthalmol.* 1995;119:345–9.
3. Horton JC, Hoyt WF. The representation of the visual field in human striate cortex. A revision of the classic Holmes map. *Arch Ophthalmol.* 1991;109:816–24.
4. Schiefer U, Wilhelm H, Hart W. Chapter 4: Perimetry. En: *Clinical Neuroophthalmology*. Berlin: Springer; 2007. p. 29–53.
5. Frisen L. Quadruple sectoranopia and sectorial optic atrophy: A syndrome of the distal anterior choroidal artery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1979;42:590–4.

J.L. Camacho-Velasquez<sup>a,b,\*</sup>, E. Rivero-Sanz<sup>b</sup>,  
C. Pérez-Lázaro<sup>b</sup> y C. Tejero-Juste<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital CIMA, Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jlc2002@hotmail.com](mailto:jlc2002@hotmail.com)  
(J.L. Camacho-Velasquez).

◊ La filiación de J.L. Camacho-Velasquez en el momento de realización de este artículo era la b

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.08.009>  
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

## Angeítis primaria del sistema nervioso central: 25 años de seguimiento y leves secuelas motoras

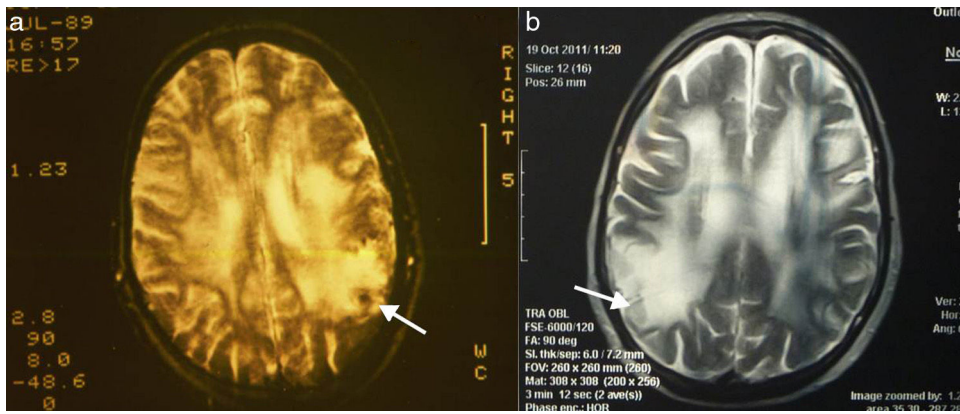


### Primary angiitis of the Central Nervous System: 25 years of follow-up and mild motor sequelae

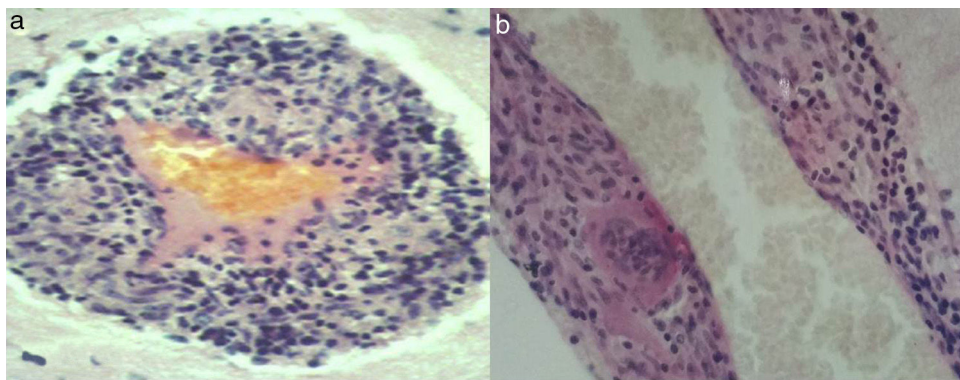
Sr. Editor:

El sistema nervioso central (SNC) puede desarrollar una gran variedad de angeítis, algunas de ellas multisistemas y otras primarias (APSNC). La APSNC es una vasculitis restringida a las pequeñas arterias de las meninges y del parénquima, descrita en 1959<sup>1</sup>. Es una enfermedad infrecuente que provoca inflamación mediada por mecanismos inmunes. Las manifestaciones usuales son cefalea, delirio, ataque cerebral de pequeña arteria y demencia progresiva. Las imágenes de resonancia magnética (RM) cerebral, muestran isquemias en ambos hemisferios cerebrales. El líquido cefalorraquídeo (LCR) es anormal en proteínas y células.

La arteriografía cerebral en el 50% de los casos ofrece cambios de angeítis<sup>2</sup>. El diagnóstico depende de la combinación de elementos clínicos, RM, LCR, arteriografía y biopsia cerebral, con exclusión de una inflamación sistémica o una enfermedad infecciosa. Los cambios histológicos pueden ser infiltrados linfocitarios, granulomatosos, histiocitarios, eosinofílicos o hallazgos necrosantes<sup>3,4</sup>. El objetivo es comunicar un muy largo período de evolución clínica satisfactoria de una enferma con APSNC, la cual estuvo asociada a extensa leucoaraiosis (L-A) en la RM cerebral, que no variaron en los 25 años de seguimiento, tratada con metilprednisolona (MPSL) continuado y en forma periódica ciclofosfamida (CFF). En marzo de 1989, una mujer de 42 años sin antecedentes hasta esa fecha, presentó cefalea continuada, náuseas y vómitos. En la siguiente semana sumó confusión mental e inestabilidad en la marcha motivando la internación. En el examen estaba desorientada en tiempo, espacio y personas, tenía tendencia al sueño, asociaba una hemiparesia izquierda moderada y rigidez cervical. Una tomografía computarizada (TC) cerebral mostró menor densidad en ambos hemisferios cerebrales. La RM cerebral corroboró una extendida L-A, mayor en el hemisfe-



**Figura 1** Imágenes de RM cerebral: a) (1989) T2 muestra hiper-intensidades (leucoaraiosis) paraventriculares, centro-semioval, sin efecto de masa y más marcadas en el lado derecho, y b) (2011) T2 con imágenes similares. Las flechas indican el lugar de la biopsia.



**Figura 2** Pequeñas arterias menígeas y encefálicas con infiltrado inflamatorio en su pared: linfocitos, histiocitos y células granulomatosas multinucleadas (H&E  $\times 400$ ); a) corte transversal y b) corte longitudinal.

rio derecho (fig. 1 a). La analítica de sangre fue normal en hematología, VSG 10 mm/h, glucemia, funciones tiroidea, renal y hepática, HIV, PCR y factores reumáticos, ECA para sarcoidosis y proteinograma electroforético. El LCR presentó 20 cél/mm<sup>3</sup> y 160 mg% de proteínas, glucosa normal, resultando negativa la búsqueda de gérmenes comunes, bacilo de Koch y micosis. Prueba de PPD negativa. La TC de tórax, abdomen y pelvis, normal. Doppler de carótidas, sin obstrucciones, y evaluaciones de cardiología, normales. No presentó ulceraciones bucales, genitales, cutáneas ni uveítis, descartándose Behçet. Una angiografía cerebral se realizó por cateterismo encontrándose dudosos estrechamientos en ramas de la cerebral anterior. Con la sospecha de arteritis se efectuó una biopsia meníngea y en corteza parietal derecha. El resultado fue un infiltrado inflamatorio en los pequeños vasos, con predominio de linfocitos, algunos histiocitos y células gigantes multinucleadas (fig. 2 a y b). En 1989 no se pudieron tipificar los linfocitos. Inició tratamiento con MPSL 60 mg/día por vía oral, logrando una dramática mejoría en una semana. En la semana 2, el LCR resultó normal. En el tercer mes, la MPSL fue bajada gradualmente entre 8-4 mg en días alternos. La paciente fue controlada cada año, con pruebas cognitivas (MMSE, ADAS-Cog, ADCS-ADL y CDR), de incorporación y marcha (Time up & go) y la función de esfínteres. También se le

realizó una RM cerebral, cada 2 años. En consultorios externos realizó estudios en sangre para virus varicela-zóster, Epstein-Barr y citomegalovirus, siendo negativos. No tuvo síntomas durante 8 años, y en 1997 fue presentada en el Congreso Mundial de Neurología<sup>5</sup>. A los 10 años de evolución presentó inestabilidad de la marcha, aumentando la dosis de MPSL a 40 mg/día, en 2 semanas se normalizó. En los años siguientes, la MPSL fue mantenida entre 8-4 mg en días alternos, y se incorporó CFF 50 mg/día durante períodos de 6 meses, medicada y discontinuada. Aparecieron cataratas bilaterales que fueron corregidas por cirugía. A los 15 años de evolución, el caminar se hizo cauteloso, con algunas caídas sin importancia, y ese tipo de marcha lo mantiene hasta el presente, usando solo bastón en las salidas de su hogar. No mejoró aumentando la dosis de MPSL durante un mes. En los 25 años de evaluaciones cognitivas los resultados estuvieron en los límites normales, y expresados en promedios fueron: MMSE  $\bar{X} = 27,9 \pm DE 2,74$ ; ADAS-Cog  $\bar{X} = 11,4 \pm DE 3,26$ ; ADCS-ADL  $\bar{X} = 25,8 \pm DE 2,29$ ; CDR  $\bar{X} = 0,41 \pm DE 0,04$ . El caminar cauteloso, con pasos cortos, lentos y poco levantados estuvo presente en los últimos 10 años. La fuerza muscular, el tono, la sensibilidad y los reflejos tendinosos fueron normales. La marcha anormal fue atribuida al compromiso de los niveles subcorticales frontales de la sustancia blanca. El promedio de los primeros 15 años de enfermedad en la prueba de Time

Up & Go fue  $\bar{X} = 11,5 \pm DE 1,01$ ; y de  $\bar{X} = 19,7 \pm DE 1,12$  s en los últimos 10 años. El control de los esfínteres fue normal en los 25 años de evolución. Las imágenes de la RM cerebral, sin cambios desde el comienzo de los síntomas hasta el presente (fig. 1a y b). Este caso muestra la variabilidad de inicio, y los diagnósticos diferenciales que dificultan la búsqueda etiológica hasta llegar a la biopsia cerebral. La presencia clínica más frecuente es una cefalea refractaria y encefalopatía, junto a fallas focales, siendo el compromiso medular mucho menos frecuente<sup>6</sup>. El LCR es anormal en cerca del 80%<sup>7</sup>, y las inmunoglobulinas de tipo oligoclonal están presentes en la mitad de los casos<sup>8</sup>. En el infiltrado inflamatorio puede existir una combinación de linfocitos, histiocitos y células granulomatosas, pero el tratamiento es a base de inmunosupresores y durante tiempo prolongado. Por lo escaso de esta enfermedad, hay pocos trabajos controlados que avalen un fármaco especial. Uno de ellos realizado en niños con APSNC, utilizaron infusiones de MPSSL, CFF y azatioprina, y micofenolato oral. Esta terapia inmunosupresora en niños puede lograr una mejor y larga evolución, y algunos de ellos fueron controlados durante 7 años<sup>9</sup>. En la búsqueda de bibliografía sobre seguimientos largos, no encontramos un caso similar a la mujer presentada, y esto demuestra que el mantenimiento de los fármacos inmunosupresores contribuyen a preservar las actividades de la vida diaria. El otro hecho a remarcar es la persistencia anormal de las imágenes de la RM cerebral, mostrando similar L-A durante 25 años. Algo ya expresado en la bibliografía, instalada la L-A, aún de patogenias distintas, continúa igual o mayor a través del tiempo<sup>10</sup>.

## Bibliografía

1. Cravioto H, Feigin I. Noninfectious granulomatous angiitis with predilection for the nervous system. *Neurology*. 1959;9:599–609.
2. Ferro JM. Vasculitis of the central nervous system. *J Neurol*. 1998;245:766–76.
3. Calabrese LH, Malek JA. Primary angiitis of the central nervous system. Report of eight new cases, review of the literature and proposal for diagnostic criteria. *Medicine*. 1994;67:20–40.
4. Amara AW, Bashir K, Palmer ChA, Walker HC. Challenges in diagnosis of isolated central nervous system vasculitis. *Brain Behav*. 2011;1:57–61.
5. Espinosa D, Domínguez RO, Famulari AL, Gallo A, D'Abbraccio G, Vila JF, et al. Isolated CNS angiitis: Eight years of benign course following corticosteroid treatment. *J Neurol Sci*. 1997;150(Suppl): S11.
6. Campi A, Benndorf G, Martinelli V, Terreni MR, Scotti G. Spinal cord involvement in primary angiitis of the central nervous system: A report of two cases. *Am J Neuroradiol*. 2001;22: 577–82.
7. Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, Christianson TJ, Weigand SD, Miller DV, et al. Primary central nervous system vasculitis, analysis of 101 patients. *Ann Neurol*. 2007;62: 442–51.
8. Scolding NJ. Central nervous system vasculitis. *Semin Immunopathol*. 2009;31:527–36.
9. Hutchinson C, Elbers J, Halliday W, Branson H, Laughlin S, Armstrong D, et al. Treatment of small vessel primary CNS vasculitis in children: An open-label cohort study. *Lancet Neurol*. 2010;9:1045–51.
10. Domínguez R, Famulari A, Vila J, Bartolomé E, Abiassi G, Rotta Escalante R, et al. Persistence of leukoaraiosis. *Cerebrovasc Dis*. 1996;6(Suppl 2):72–3.

R.O. Domínguez<sup>a,\*</sup>, L.M. Perdomo Rojas<sup>b</sup>, S.E. Gonzalez<sup>a</sup> y E.L. Bartolomé<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital Sirio Libanés, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

<sup>b</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Sirio Libanés, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dominguezraul@yahoo.com.ar (R.O. Domínguez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.08.008>  
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

## Código ictus. ¿Podríamos mejorar los tiempos?



### Code stroke: Can we improve response times?

Sr. Editor:

Hemos leído con gran interés el artículo «El código ictus en Asturias»<sup>1</sup> publicado recientemente en su revista. No podemos más que felicitar a los autores y promotores de la implantación de un código en toda la comunidad, para una enfermedad como el ictus con gran morbimortalidad.

El infarto cerebral agudo es una enfermedad tiempo-dependiente y, como tal, el papel de los servicios de emergencias en la detección precoz, transporte y acceso a

pruebas de imagen es clave para iniciar el proceso terapéutico posterior<sup>2</sup>.

Diferentes artículos reseñan el enorme valor de tener bien desarrollado estos procesos, en términos de morbimortalidad<sup>3</sup> de los pacientes aquejados de esta enfermedad, factor sin duda determinado por el menor tiempo transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el tratamiento definitivo, lo que condiciona el pronóstico («el tiempo es cerebro»)<sup>4,5</sup>.

Observando las áreas de referencia en Asturias adscritas a los 2 centros donde administrar tratamiento revascularizador para el ictus (HUCLA y Cabueñes) y considerando el desplazamiento en una UCI móvil desde diferentes centros sanitarios hasta estos centros de referencia, los tiempos (únicamente de transporte) exceden en muchos casos los 90 min. Debe sumarse a este tiempo, el de demora habi-