

daje por vía braquial es una alternativa que debe tenerse en cuenta, y que compensa el potencial retraso en iniciar un tratamiento urgente *per se*. Está demostrado que el «tiempo es cerebro» y a menudo los procedimientos intervencionistas neurovasculares se manejan en ventanas terapéuticas muy cortas. La arteriosclerosis, además, es una enfermedad generalizada, y no es infrecuente que los pacientes con ictus isquémico presenten arteriopatía periférica⁷.

En los pacientes presentados no fue posible el abordaje femoral por elongación arterial o por arteriopatía periférica severa, lo que supuso un retraso de la terapia endovascular; en ellos, el abordaje braquial permitió un rápido acceso al tratamiento. La creciente realización de procedimientos endovasculares en la fase aguda del ictus y la necesidad de instaurar el tratamiento con la mayor precocidad hacen aconsejable la optimización de todas las medidas posibles destinadas a evitar retrasos en la consecución del tratamiento, siendo la vía de acceso vascular un factor importante que debe tenerse en cuenta y que debe evaluarse en futuros estudios.

Bibliografía

1. Katz JM, Gobin PY, Riina HA. Techniques and devices in interventional neuroradiology. En: Hurst RW, Rosenwasser RH, editores. *Interventional neuroradiology*. Nueva York: Informa Healthcare; 2008. p. 161–81.
2. Levy EI, Boulos AS, Fessler RD, Bendok BR, Ringer AK, Kim SH, et al. Transradial cerebral angiography: an alternative route. *Neurosurgery*. 2002;51:335–40.
3. Tietke MW, Ulmer S, Riedel C, Jansen O. Carotid artery stenting via transbrachial approach. *Rofo*. 2008;180:988–93.
4. Patel T, Shah S, Malhotra H, Radadia R, Shah L, Shah S. Transradial approach for stenting of vertebrobasilar stenosis: a feasibility study. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;74:925–31.
5. Agostoni P, Biondi-Zoccai GG, De Benedictis ML, Rigattieri S, Turri M, Anselmi M, et al. Radial versus femoral approach for percutaneous coronary diagnostic and interventional procedures; systematic overview and meta-analysis of randomized trials. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:349–56.
6. Jolly SS, Amlani S, Hamon M, Yusuf S, Mehta SR. Radial versus femoral access for coronary angiography or intervention and the impact on major bleeding and ischemic events: a systematic review and meta-analysis of randomized trials. *Am Heart J*. 2009;157:132–40.
7. Álvarez-Sabín J, Gil-Núñez A, Quintana M, Barbera G. Prevalence of asymptomatic peripheral artery disease in patients with non-cardioembolic ischemic stroke. *Neurología*. 2009;24:366–72.

J.A. Matias-Guiu^{a,*}, C. Serna-Candel^a, A. Gil^b
y L. Lopez-Ibor^b

^a Servicio de Neurología, Unidad de Ictus y Unidad de Neurorradiología Intervencionista, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^b Unidad de Neurorradiología Intervencionista, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jordimatiassguiu@hotmail.com
(J.A. Matias-Guiu).

doi:10.1016/j.nrl.2011.07.004

Esclerodermia lineal en golpe de sable y epilepsia. A propósito de un caso infantil

Linear scleroderma en coup de sabre and epilepsy: Presentation of a case in a child

Sr. Editor:

La esclerodermia localizada (EL) es una rara enfermedad autoinmunitaria que cursa con afectación primaria de la piel y, ocasionalmente, involucra al tejido graso, muscular y óseo subyacente¹. La prevalencia estimada de esta enfermedad es de menos de 3 casos por 100.000 habitantes².

La EL afecta casi exclusivamente a la piel y, con algunas excepciones, no afecta a los órganos internos. Se clasifica en 5 subtipos: morfea circunscrita, esclerodermia lineal, morfea generalizada, morfea panesclerótica y un subtipo mixto³.

La esclerodermia lineal en *coup de sabre* (ELCS) es un término descriptivo que indica la existencia de una EL en el área frontoparietal de la cara y el cuero cabelludo. Es una forma infrecuente de EL que se presenta fundamentalmente en pacientes pediátricos, en los cuales pueden apreciarse con relativa frecuencia síntomas neurológicos, fundamentalmente epilepsia^{2,4}.

Niño de 7 años de edad, con antecedentes de salud hasta los 20 meses de edad cuando comenzó a presentar lesiones hiperpigmentadas en la hemicara izquierda (frente y nariz), con atrofia progresiva de la piel y tejidos subyacentes de dichas regiones. Basados en el cuadro clínico, con signos



Figura 1 Foto del paciente donde se observa lesión típica en «golpe de sable» frontoparietal izquierda.

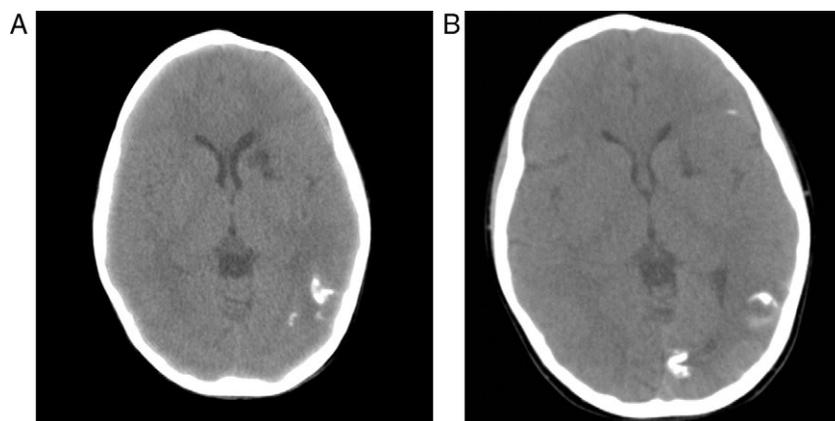


Figura 2 TC craneal. A) Con 4 años de edad. B) Con 7 años de edad.

patognomónicos correspondientes al subtipo esclerodermia lineal, y en los criterios para la clasificación de la esclerosis sistémica juvenil, se le diagnosticó una ELCS^{5,6} (fig. 1).

A los 6 meses del inicio de la enfermedad, el paciente comenzó a presentar episodios de desviación de los ojos y la cabeza hacia la derecha, con alteración de la conciencia —de breves segundos de duración— y una rápida y total recuperación (1 a 2 min). Se diagnosticó una epilepsia focal sintomática y se inició tratamiento con carbamacepina.

Con 5 años de edad, el niño refirió que al inicio de las crisis «perdía la vista». Se agregó clobazam al tratamiento y se logró control de las crisis hasta la actualidad.

El estudio neuropsicológico realizado con 7 años de edad mostró un rendimiento intelectual normal bajo (test WISC-R: CI ejecutivo-63; CI verbal-84; CI total-71).

Los estudios de TC de cráneo, realizados a la edad de 4 años y 7 años, respectivamente, han mostrado un incremento de las calcificaciones en el hemisferio cerebral izquierdo, además de una imagen hipodensa en la cabeza del núcleo caudado izquierdo, sugestiva de infarto cerebral antiguo (fig. 2).

Las manifestaciones neurológicas asociadas a la ELCS pueden ser múltiples, siendo las crisis epilépticas focales las más frecuentes⁷⁻¹³.

Las alteraciones detectadas en los estudios de TC suelen ser ipsilaterales a las lesiones de la piel, destacándose las siguientes: adelgazamiento o depresión del diploe externo, atrofia cerebral focal o hemisférica, así como las calcificaciones intracraneales^{2,6,14}.

Lesiones cerebrales por infartos son excepcionales en la esclerodermia lineal, por lo cual es llamativa la presencia de un infarto cerebral en nuestro paciente. Existen escasos reportes sobre la presencia de infartos cerebrales en pacientes con ELCS².

Las lesiones calcificadas intracraneales pueden obedecer a un proceso inflamatorio de los vasos sanguíneos cerebrales, lo curioso es que son del mismo lado en que se evidencian las lesiones de la piel, para lo cual no existe una explicación científica certera. La hipótesis autoinmunitaria es la que mayor evidencia tiene y se sustenta en reportes de hallazgos en biopsias cerebrales que han mostrado cambios inflamatorios en el parénquima cerebral, y también a veces en los vasos sanguíneos y en las meninges¹⁵.

En el caso presentado existen evidencias de que la enfermedad ha permanecido activa, con incremento lento y paulatino de las calcificaciones intracraneales, a pesar del uso de medicamentos inmunosupresores a dosis adecuadas. A pesar de esta evolución y la presencia de manifestaciones extracutáneas neurológicas, el paciente nunca ha reunido los criterios diagnósticos de esclerosis sistémica juvenil⁵.

Bibliografía

- Kreuter A, Krieg T, Worm M, Wenzel J, Gambichler T, Kuhn A, et al. AWMF Guideline n.º 013/066. Diagnosis and therapy of circumscribed scleroderma. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2009;6(Suppl 6):S1-14.
- Ruiz-Sandoval JL, Romero-Vargas S, Gutierrez-Aceves GA, Garcia-Navarro V, Bernard-Medina AG, Cerda-Camacho F, et al. Localized scleroderma associated with progressing ischemic stroke. *Rev Neurol.* 2005;41:534-7.
- Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol.* 2006;18:606-13.
- Ortigado Matamala A, Martínez Granero MA, Pascual Castroviejo I. Scleroderma en coup de sabre with intracranial involvement. A case report. *Neurologia.* 1997;12:256-8.
- Zulian F, Woo P, Athreya BH, Laxer RM, Medsger TA, Lehman TJA, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 2007;57:203-12.
- Zulian F. Systemic sclerosis and localized scleroderma in childhood. *Rheum Dis Clin North Am.* 2008;34:239-55.
- Kister I, Inglese M, Laxer RM, Herbert J. Neurologic manifestations of localized scleroderma: a case report and literature review. *Neurology.* 2008;71:1538-45.
- Holland KE, Steffes B, Nocton JJ, Schwabe MJ, Jacobson RD, Drolet BA. Linear scleroderma en coup de sabre with associated neurologic abnormalities. *Pediatrics.* 2006;117:e132-6.
- Holl-Wieden A, Klink T, Klink J, Warmuth-Metz M, Girschick HJ. Linear scleroderma "en coup de sabre" associated with cerebral and ocular vasculitis. *Scand J Rheumatol.* 2006;35:402-4.
- Sartori S, Martini G, Calderone M, Patrizi A, Gobbi G, Zulian F. Severe epilepsy preceding by four months the onset of scleroderma en coup de sabre. *Clin Exp Rheumatol.* 2009;27(3 Suppl 54):64-7.
- Schenk M. Circumscribed scleroderma-not just a harmless skin disease. *Dtsch Med Wochenschr.* 2008;133:22.

12. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Punaro MG, et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology (Oxford)*. 2006;45:614–20.
13. Chiang K, Chang K, Wong T, Hsu T. Linear scleroderma en coup de sabre: initial presentation as intractable partial seizures in a child. *Pediatr Neonatol*. 2009;50:294–8.
14. Chung MH, Sum J, Morrell MJ, Horoupian DS. Intracerebral involvement in scleroderma en coup de sabre: report of a case with neuropathologic findings. *Ann Neurol*. 1995;37:679–81.
15. Obermoser G, Pfausler BE, Linder DM, Sepp NT. Scleroderma en coup de sabre with central nervous system and ophthalmologic involvement: treatment of ocular symptoms with interferon gamma. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:543–6.

N. Garófalo Gómez^{a,*}, L. Novoa López^a, A.M. Gómez García^b y M. Méndez Méndez^c

^a *Departamento de Neuropediatría del Instituto de Neurología y Neurocirugía de Cuba, La Habana, Cuba*
^b *Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, La Habana, Cuba*

^c *Servicio Nacional de Reumatología Pediátrica, Hospital Universitario Pedro Borrás Astorga, La Habana, Cuba*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nicogaro@infomed.sld.cu (N. Garófalo Gómez).

doi:[10.1016/j.j.nrl.2011.09.013](https://doi.org/10.1016/j.j.nrl.2011.09.013)