

Editorial: Hospital Metropolitano
ISSN (impreso) 1390-2989 - **ISSN (electrónico)** 2737-6303
Edición: Vol. 29 N° 3 (2021) Octubre - Diciembre
DOI: <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol29/4/2021/88-97>
URL: <https://revistametrociencia.com.ec/index.php/revista/article/view/108>
Pág: 88-97

Hallazgos en imagen de la vasculitis primaria del sistema nervioso central. Reporte de dos casos

Findings in image of primary vasculitis of the central nervous system. Report of two cases

Lennyn Albán ¹, Fernanda Avalos ², Andrés Haro ³

Medico tratante del servicio de Imagen del Hospital Metropolitano. Quito-Ecuador¹
Medico residente de 2do año del servicio de imagen del Hospital Metropolitano. Quito-Ecuador²
Medico residente de 2do año del servicio de imagen del Hospital Metropolitano. Quito-Ecuador³

Recibido: 24/09/2021 Aceptado: 01/10/2021 Publicado: 30/11/2021

RESUMEN

La vasculitis primaria de SNC (sistema nervioso central) es una rara enfermedad caracterizada por la inflamación del endotelio de los vasos de pequeño calibre que afecta a personas entre la 5ta y 6ta década de vida. Con una incidencia global de 2.4 casos anuales, representa un reto diagnóstico debido a que no tiene cuadro clínico, ni hallazgos por imagen específicos. Por lo que su diagnóstico es de exclusión. El propósito de esta revisión es sintetizar la información que se dispone al momento acerca de la vasculitis primaria del SNC, enfocado en los diferentes hallazgos por imagen que nos ayudan a su diagnóstico. Se presentan dos casos clínicos como experiencia de nuestro servicio para recalcar lo complejo que se vuelve su diagnóstico y los hallazgos por imagen que pueden encontrarse.

Keywords: Vasculitis, Sistema Nervioso Central, Diagnóstico, Diagnóstico por Imagen, Radiología, Tratamiento.

ABSTRACT

Primary vasculitis of the CNS (central nervous system) is a rare disease characterized by inflammation of the endothelium of small vessels that affects people between the 5th and 6th decade of life. With a global incidence of 2.4 cases per year, it represents a diagnostic challenge because it does not have a clinical picture or specific imaging findings. So his diagnosis is one of exclusion. The purpose of this review is to synthesize the information currently available about primary CNS vasculitis, focused on the different imaging findings that help us to diagnose it. Two clinical cases are presented as an experience of our service to emphasize how complex its diagnosis becomes and the imaging findings that can be found.

Palabras claves: Vasculitis, Central Nervous System, Diagnosis, Diagnostic Imaging, Radiology, Treatment.

Lennyn Albán:
Fernanda Avalos:
Andrés Haro:

IDs Orcid

<https://orcid.org/0000-0002-6184-6961>
<https://orcid.org/0000-0003-1917-3780>
<https://orcid.org/0000-0002-6074-2140>

Correspondencia: Lennyn Alban
e-mail: lennyn_13@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La vasculitis es un desorden caracterizado por la inflamación de la pared de los vasos sanguíneos, que se clasifica de acuerdo a su calibre, en pequeños, medianos y grandes vasos. Esta última presenta un cuadro clínico y extensión más severa que el resto de las subcategorías.¹⁻²

En el sistema nervioso central (SNC) existen dos tipos de vasculitis, la primaria y secundaria.

La vasculitis primaria del SNC hasta el momento no tiene una etiología conocida y serológicamente el paciente no presenta marcadores de inflamación sistémica. Por otro lado la vasculitis secundaria en su mayoría corresponde a enfermedades autoinmunes y colagenopatías como PAN o LES².

Primaria o aislada

La clínica es muy diversa y puede confundirse con otras entidades como tumores cerebrales, enfermedades desmielinizantes, meningitis, encefalitis o demencias³⁻²⁰.

Es raro que debute como un evento isquémico aislado y cuando se presenta así, se debe más a vasoconstricción secundaria a eventos hemorrágicos. Es importante recalcar que durante estos episodios los estudios de laboratorio deben reflejar elevación de marcadores inflamatorios en especial en LCR⁴.

Secundaria

La vasculitis secundaria es causada por depósito de complejos inmunes, sin embargo, el mecanismo fisiopatológico que inflama los vasos sanguíneos al momento aún no está muy claro. En cuanto al cuadro clínico es muy similar a la primaria con síntomas como cefalea, hemiparesia, ataxia, afasia o convulsiones⁵.

Epidemiología

La vasculitis primaria del sistema nervioso central es una entidad rara cuya incidencia global anual aproximada de 2.4 casos por millón de habitantes, más frecuente en hombres y con una edad media de presentación entre la 5ta y 6ta década de vida^{1,6}.

Fisiopatología

La vasculitis puede causar inflamación, estenosis, trombosis y hasta necrosis de los vasos sanguíneos principalmente de pequeño y mediano calibre con predilección por las arterias parenquimatosas y leptomeningeas⁷.

Si bien no se conoce del todo la patogenia de la vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC), se ha demostrado la asociación con agentes infecciosos entre se encuentra ellos el Virus Varicela

Zoster (VZV) y Micoplasma como desencadenantes del proceso inflamatorio².

Se ha considerado la expresión del sistema inmunológico, principalmente linfocitos T en la inflamación de los vasos sanguíneos del sistema nervioso central. Estudios de tinciones inmunohistoquímicas han aportado especial valor, en la biopsia de pacientes con VPSNC que reportaron extensa infiltración de células T CD45R0 (células de memoria) alrededor de arterias cerebrales de pequeño calibre. Esto sugiere que la VPSNC se produce a partir de la respuesta inmune antígeno-específica a la pared de los vasos cerebrales^{7,8}.

En modelos animales se han descrito las metaloproteinasas de matriz MMP-9 como las principales moléculas efectoras de la VPSNC contribuyendo al daño en la pared de los vasos.

Por último, la angiopatía amiloidea se ha visto implicada como desencadenante de procesos inflamatorios vasculares, el depósito de β - amiloidea puede causar infiltrados perivasculares y vasculitis granulomatosas^{5,9}.

Estudios revelaron una sobreexpresión del Genotipo APOE específicamente su isoforma $\epsilon 4$ en pacientes con inflamación vascular asociada a angiopatía amiloidea.

Histopatología

Histopatológicamente se describen 3 tipos de patrones de vasculitis⁵:

A) Tipo granulomatoso

Es el más común con un 58% de todos los casos y se caracteriza por presentar numerosos granulomas con células multinucleadas, hasta en un 50% de las muestras se han identificado depósitos de amiloidea $\beta 4$.

B) Tipo linfocítico

El segundo en frecuencia con un 28%, muestra inflamación linfocítica extensa con células plasmáticas.

C) Tipo necrotizante

La menos común, se presenta en el 14% de los casos, caracterizada por necrosis fibrinoide transmural, similar a la que se encuentra en la poliarteritis nodosa. Se asocia a hemorragias intracraneales. Este patrón puede coexistir junto con el patrón granulomatoso.

Hay que destacar que estos patrones histológicos permanecen estables en el tiempo por lo que no representan diferentes fases de la enfermedad, ni tampoco determinan manifestaciones clínicas específicas.

Clínica

Las manifestaciones clínicas son inespecíficas e insidiosas presentándose en el transcurso de meses. Se debe sospechar una vasculitis primaria del sistema nervioso central a todo paciente con deterioro cognitivo de rápida instauración junto con cambios de la personalidad, sin una etiología identificable¹⁰.

El hallazgo más común es la cefalea de variable intensidad, la cual puede ser generalizada o localizada e intermitente.

Las alteraciones cognitivas pueden ser inespecíficas, o presentarse como: afasia, amnesia, convulsiones, hemorragia e hipertensión intracraneal, ataque isquémico transitorio (AIT), accidente cerebrovascular y síntomas visuales (déficits visuales, visión borrosa o diplopía)¹¹.

Menos común es la presencia de síntomas sistémicos como fiebre y pérdida de peso relacionándose más este tipo de síntomas a las vasculitis secundarias^{1,5}.

Diagnóstico

El diagnóstico es desafiante porque los hallazgos clínicos y de laboratorio son muy sutiles, siendo el Gold standard la biopsia, no obstante realizar un estudio de este tipo no es fácil por qué se debe obtener muestras con tejido leptomeníngeo que en el estudio de imagen sugiera tener datos patológicos^{5,7}.

El único estudio que podría ayudar en el diagnóstico es la angiografía, sin embargo tiene una sensibilidad y especificidad muy baja, demostrando que muchas veces los hallazgos "típicos o clásicos" de vasculitis en realidad corresponden a otras patologías^{2,12}.

Laboratorio

Los exámenes de laboratorio son de utilidad para descartar vasculitis de origen secundario, neoplasias o procesos infecciosos⁶.

Si bien se pueden encontrar reactantes de fase aguda elevados, anticuerpos antinucleares (ANA), y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA), ninguno de estos es específicos.

En el 80-90% de los pacientes, el análisis de LCR es anormal con elevación de la concentración de proteínas, en ausencia de procesos infecciosos o neoplásicos¹³.

Imagen

Estudios más específicos como electroencefalograma, tomografía y resonancia pueden alterarse, pero desafortunadamente no permiten una guía precisa acerca del tipo de enfermedad que lo causa^{1,5,14}.

Se ha identificado que el 100% de pacientes que se someten a un estudio de imagen van a presentar alguna anomalía.

A) Tomografía

Es el método menos sensible de imagen para estudiar vasculitis de pequeños vasos¹, se puede encontrar dos escenarios, imágenes hipodensas que simulan zonas de infarto o áreas de hiperdensidad en relación con eventos hemorrágicos^{1,15}.

B) Resonancia magnética

La resonancia magnética simple y contrastada es el primer estudio de imagen que se solicita al paciente cuando se empieza a investigar la causa de los síntomas, por lo tanto, se obtendrá secuencias básicas (T1, T2, FLAIR, FFE, DWI y T1 con contraste).
Imagen 1.

Cuadro 1. Criterios diagnósticos

Déficit neurológico o psiquiátrico no explicado por otras causas.
Presencia de angiografía o histopatológico de angitis en el SNC.
Ausencia de evidencia de vasculitis sistémica o desordenes que puedan simular el patrón en la angiografía.

Tomado de: Hajj-Ali RA, Calabrese LH: Diagnosis and classification of central nervous system vasculitis, J Autoimmun 48-49:149-152, 2014.

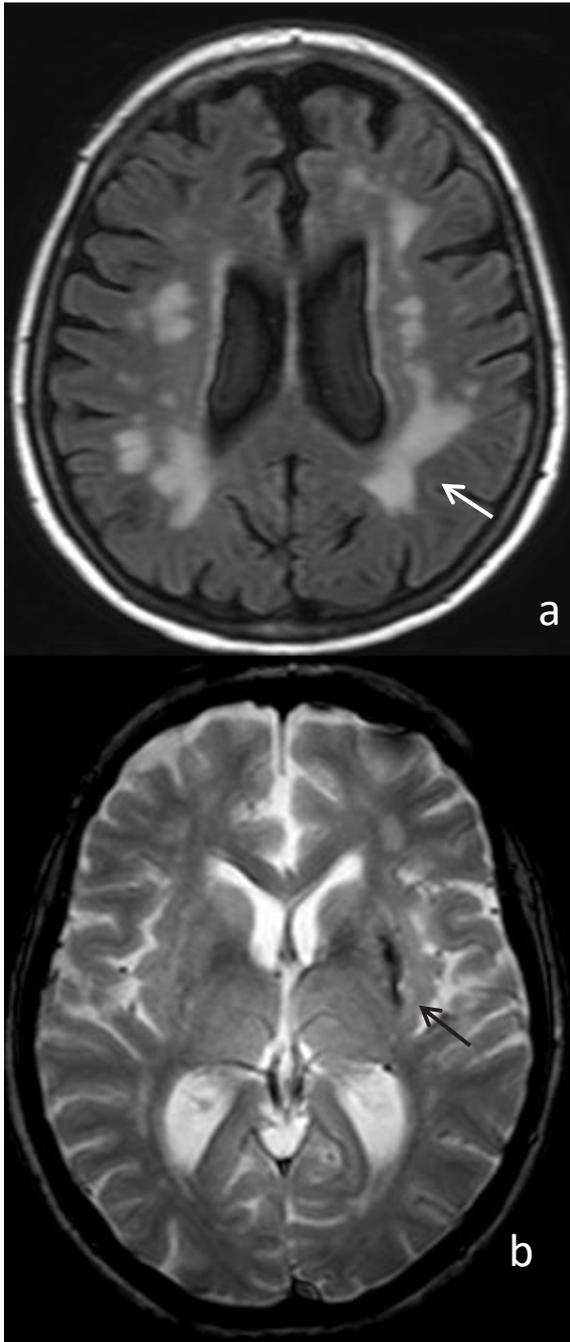


Imagen 1. A) Corte axial en secuencia FLAIR: focos hiperintensos confluentes de la sustancia blanca supra-tentorial. **B)** Corte axial en secuencia T2: lesión hemorrágica crónica putaminal izquierda.

En cuanto a la forma de las lesiones estas serán de distribución bilateral, sin mantener un patrón específico de territorios vasculares y de diferentes tamaños¹⁶.

Los principales cambios son:

- Infartos isquémicos.

- Signos de microangiopatía.
- Hemorragia.
- Lesiones que realzan con el medio de contraste intravenoso¹³.

Imágenes ponderadas en T1 y T1 con contraste muestran realce leptomeníngeo y parenquimatosas.

Las imágenes FLAIR y T2 discriminan de mejor manera lesiones isquémicas en la sustancia blanca particularmente en la interfaz LCR-cerebro.

La secuencia de Difusión permite distinguir entre cambios isquémicos. Mientras que las secuencias de susceptibilidad magnética detectan micro hemorragias asociadas. *Imagen 2*.

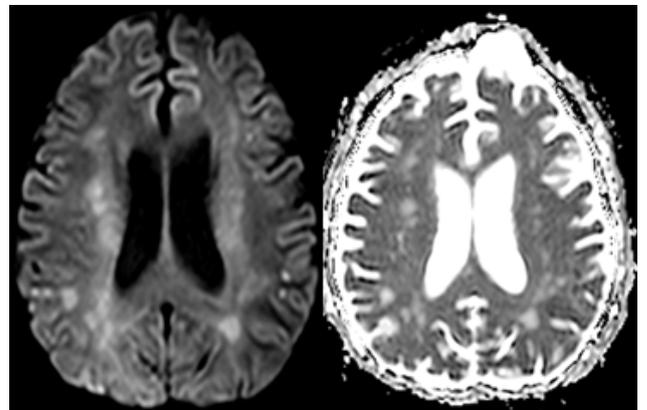


Imagen 2. Estudio de RM en secuencia DWI/ADC: focos isquémicos agudos, subcorticales, de localización parietal izquierda.

Sin ser hallazgos específicos para el diagnóstico de vasculitis primaria¹. La secuencia de perfusión no se la utiliza en el diagnóstico de vasculitis.

La literatura indica que tanto la angiografía como la resonancia deben usarse concomitantemente para poder ayudar al diagnóstico de vasculitis¹⁷.

C) Angiografía por RM y TC

Tanto la angiografía por RM como por TC permiten evaluar arterias proximales y de gran tamaño. Por lo tanto, debido a que la VPSNC afecta con mayor frecuencia vasos de mediano y pequeño calibre son menos sensibles y específicas que la angiografía convencional en demostrar vasculopatía distal de estos vasos^{12,17}.

Los hallazgos pueden ser engrosamiento o irregularidad de las paredes de vasos cerebrales de pequeño calibre, realce de las mismas, áreas de estrechamiento y dilatación de los segmentos vasculares afectados¹.

D) Angiografía

La Angiografía convencional es el Gold estándar, en cuanto a métodos de imagen se refiere, sin embargo, su sensibilidad varía entre 40-90% y la especificidad es del 30-45%⁷.

Los hallazgos no son muy claros e incluso muchas veces los estudios angiográficos son normales², el patrón usual de vasculitis corresponde a una alteración del calibre de los vasos con estrechamiento e irregularidades, que es más notorio en vasos grandes y puede pasar desapercibido en vasos de pequeño calibre. Cuando es segmentario se presentan estrechamientos tipo "arrosariado", mientras que en la afectación de extensos territorios se observan irregularidades circunferenciales o excéntricas. Hallazgos que se ven en otros trastornos como vasoespasmo y aterosclerosis, por lo que no es posible diagnosticar VPSNC por imagen. Por lo tanto, una Angiografía positiva no da el diagnóstico¹¹.

Mander & Kass (2020) recomiendan nombrar a estos hallazgos como angiopatía cerebral o Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (RSCV) mientras se confirma el diagnóstico por histopatología⁵.

Tratamiento

Si bien no hay ensayos clínicos que validen un tratamiento u otro, el pilar se fundamenta en el uso de corticoides¹⁸ y en las últimas décadas el uso de inmunomoduladores, específicamente Ciclofosfamida².

Cabe recalcar que previo al uso de inmunomoduladores se debe descartar infección sistémica como por ejemplo VIH, tuberculosis, infección por citomegalovirus entre otros. Además, que todos los pacientes recibirán tratamiento profiláctico para infección por *Pneumocystis jirovecii*.

Las tasas de respuesta tanto para el uso de glucocorticoides en monoterapia como en combinación con inmunomoduladores son similares, alcanzando un 80% de respuesta.

Se debe instaurar terapia a base de glucocorticoides tan pronto como la vasculitis sea diagnosticada, se recomienda Prednisona a 1mg/kg por día (o equivalente) en dosis única o dividida. Si no se observa mejoría se iniciará Ciclofosfamida a dosis de 2mg/kg por día por 3 o 6 meses o en pulsos intravenosos de 0.75gm² por 6 meses, esto para reducir sus efectos adversos tales como infección, infertilidad y aumento de riesgo de carcinoma de células transicionales.

Otro régimen aceptado es el uso de ciclofosfamida en periodo de inducción para después usar Aza-

trioquina o Metotrexato, inmunosupresores con menos efectos adversos.

En pacientes con vasculitis primarias resistentes a glucocorticoides e inmunosupresores, el uso de bloqueadores del factor de necrosis tumoral α (TNF α) junto con Micofenolato Mofetil a dosis de 2 g diarios han demostrado respuestas favorables⁵. Por último, hay estudios que reportan respuestas favorables con el uso de Rituximab (anti-CD20).

Cualquiera que sea el régimen elegido, es necesario un curso de 12-18 meses, durante el cual se realizará monitoreo de la evolución de la enfermedad con IRM y AngioRM a las 4-6 semanas del inicio del tratamiento, para luego realizarlos cada 3-4 meses durante el primer año o cuando se presenten nuevas alteraciones neurológicas⁷.

Diagnóstico diferencial

Los hallazgos no vasculíticos más frecuentes fueron neoplásicos e infecciosos².

Otras condiciones que pueden simular una vasculitis primaria son el Síndrome de vasoconstricción reversible, embolias grasas, aterosclerosis, y linfoma intravascular. Por lo que los estudios complementarios toman un rol muy importante descartando todas estas patologías¹⁹.

Es importante recalcar los hallazgos realizados acerca de la sensibilidad de la angiografía para el diagnóstico de vasculitis considerándolo un predictor de bajo pronóstico para un correcto diagnóstico, incluso en pacientes con patrones muy claros como áreas alternadas de dilatación y estenosis, al realizar los estudios patológicos resultaron tener otras condiciones menos vasculitis y viceversa².

REPORTE DE CASO

Caso 1

Paciente femenina de 69 años de edad acude a la emergencia por presentar cuadro de alteración del estado de consciencia y disartria, se sospecha evento isquémico por lo que se realiza estudio de tomografía el cual no demuestra alteraciones, se complementa con resonancia magnética + angiorensonancia presentando los siguientes hallazgos.

Imagen 3

Las pruebas en LCR para investigación de anticuerpos y panel viral fueron negativas, pero ante la persistencia del cuadro clínico y la aparición de alteraciones visuales se repite la RM como se observa en la imagen 4.

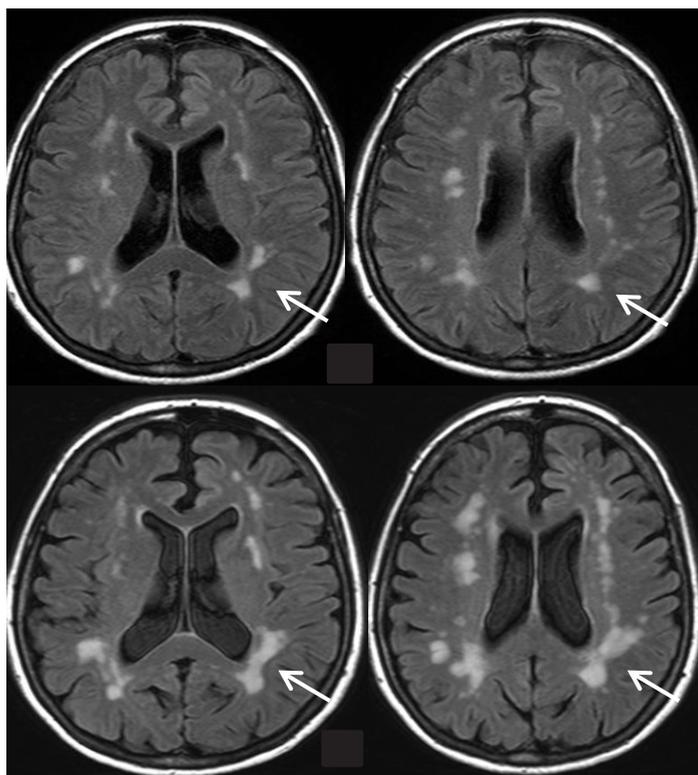


Imagen 3. Secuencia FLAIR en cortes axiales que demuestra incremento en el número y confluencia de las lesiones de la sustancia blanca **A)** estudio inicia. **B)** Estudio realizado 7 semanas después.

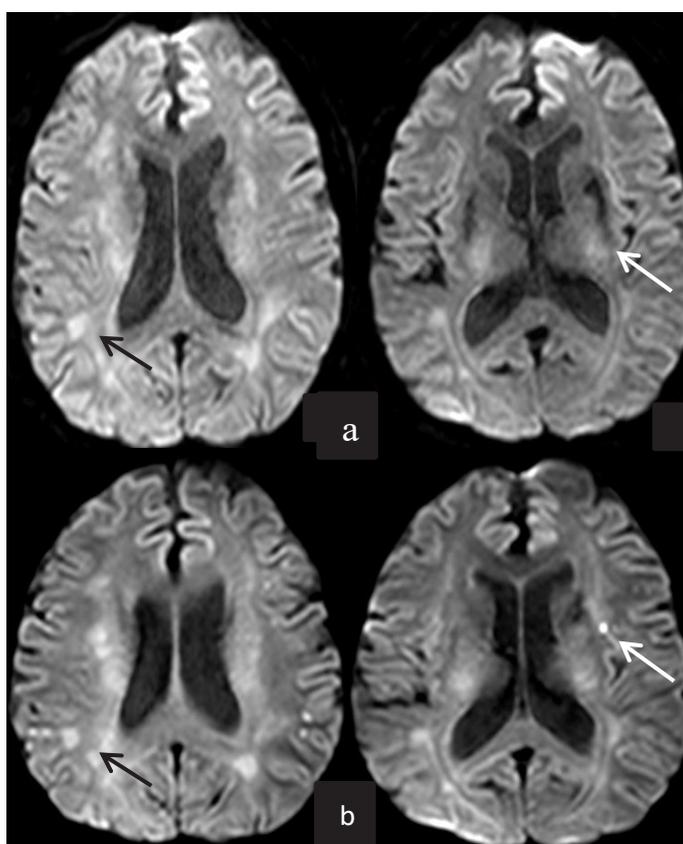


Imagen 4. Secuencia DWI en la que se puede observar **A)** Estudio inicial. **B)** Estudio realizado dos días después.

Debido a la clínica y estudios de laboratorio se sospecha de vasculitis y se realiza angiografía digital imagen 5.

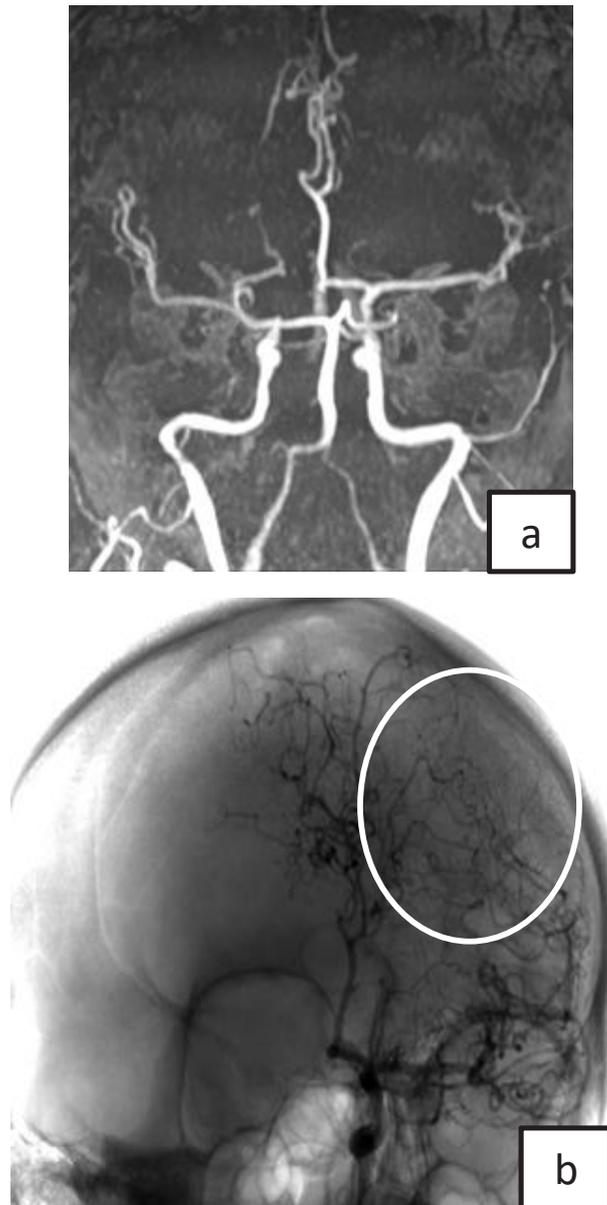


Imagen 5. A) Angioresonancia: irregularidad y disminución del calibre de todos los segmentos de la ACM de ambos lados, además disminución del número de los vasos distales. **B)** Angiografía digital: arrosamiento de los vasos distales.

Los hallazgos descritos presentan como primera posibilidad el diagnóstico de vasculopatía y se inicia manejo con prednisona 75 miligramos QD tras lo cual la paciente presentó notable mejoría de la clínica.

Caso 2

Paciente masculino de 57 años de edad con antecedentes de Artritis reumatoide en tratamiento con Golimumab 50mg/0.5ml + meticorten 20mg QD, presenta episodios de cefalea EVA 7/10 irradiada a región dorsal más alza térmica. Médico de cabecera diagnóstica sinusitis y prescribe antibiótico-

terapia a base de Amoxicilina + Acido clavulánico 875mg/125mg BID, sin mejoría del cuadro, además se añade bradipsiquia y confusión mental, por lo que acude a emergencias, el estudio de RM demostró realce meníngeo a nivel frontal bilateral y a nivel de la hoz. Tras la punción lumbar se diagnosticó encefalitis viral, se reporta IGG positivo para citomegalovirus y se procede administrar Valganciclovir + prednisona 40mg. Pese a completar el tratamiento el paciente presenta secuelas motoras y eventos convulsivos focales junto crisis de ausencia RM de control evidencia aumento del reforzamiento leptomeníngeo difuso, especialmente visible a nivel

de la convexidad (*Imagen 6*). Se realiza biopsia de tejido leptomenígea confirmando el diagnóstico vasculitis primaria del sistema nervioso central.

Tres años después acude por presentar episodios de disartria más hemiparesia braquiocrural derecha, sin causa aparente con astenia, decaimiento y somnolencia sin deterioro del nivel de conciencia, que no mejora a administración de anticonvulsivos,

se realiza RM demostrado hiperintensidad del espacio subaracnoideo fronto-parietal izquierdo acompañado de realce leptomenígea, además realce paquimenígeo supratentorial, (*Imagen 6*), diagnosticándose exacerbación vasculitis cerebral de probable etiología inmunológica, se administra metilprednisolona 500 miligramos I.V, con lo que presenta mejoría de su cuadro clínico y se indica alta con Prednisona 30mg QD.

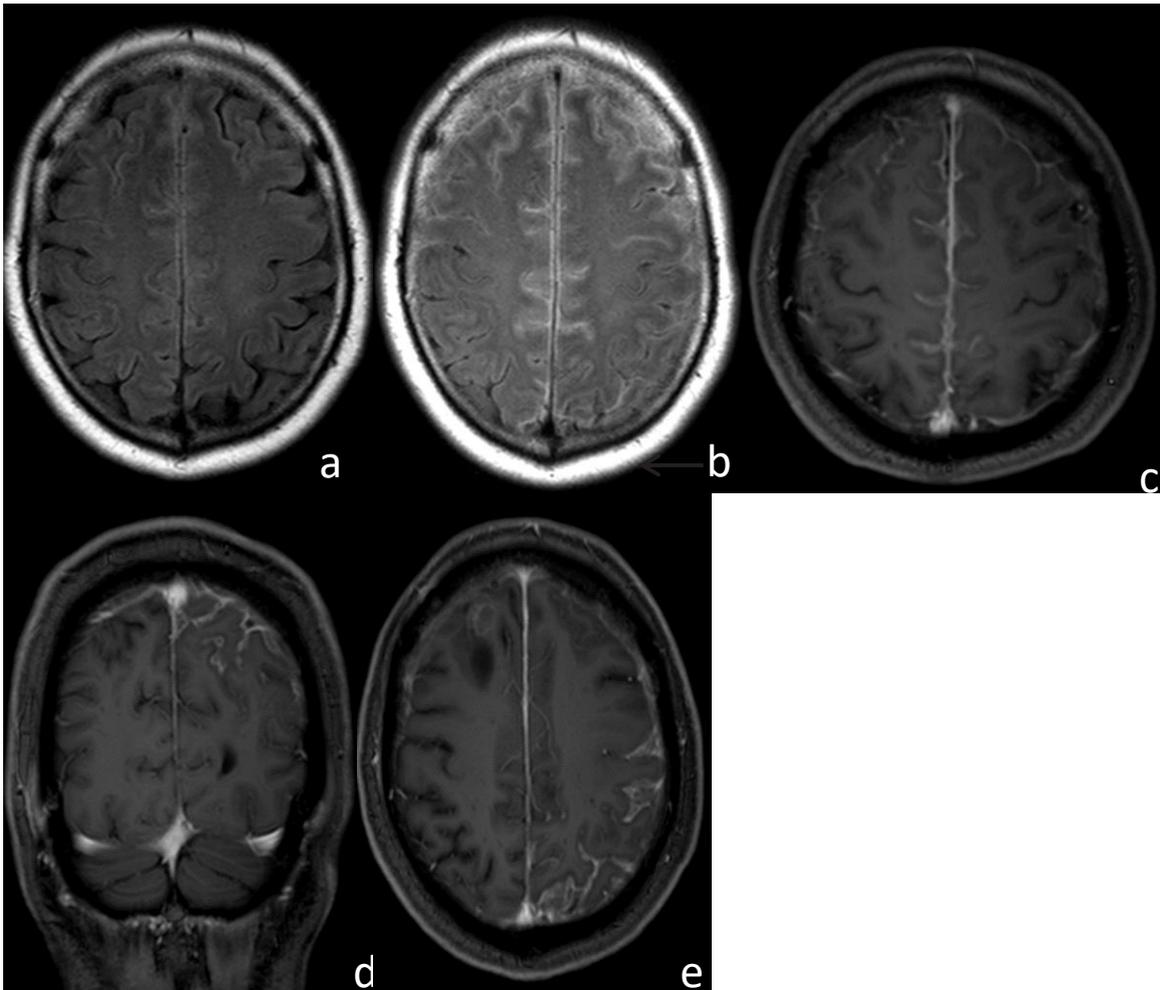


Imagen 6. Evolución del realce leptomenígeo a lo largo del tiempo **a)** FLAIR: estudio normal **b)** FLAIR: corte axial un mes después del primer estudio: hiperintensidad leptomenígea frontal bilateral. **c)** T1 post-contraste: corte axial con reforzamiento leptomenígeo giro frontal superior bilateral y parasagital. **d)** y **e)** cortes coronal y axial respectivamente en exacerbación de vasculitis 3 años después, se observa realce leptomenígeo perirolandico izquierdo y en menor grado frontal derecho.

DISCUSIÓN

La vasculitis primaria del sistema nervioso central es una afectación con baja prevalencia, sin embargo, presenta una alta morbilidad por lo que siempre debe estar presente en nuestro diagnóstico diferencial, en los casos que se presentaron previamente la clínica fue inespecífica, pero el diagnóstico oportuno puede permitir iniciar un tratamiento precoz que cambie el pronóstico del paciente.

Las pruebas de imagen, especialmente RM y angiografía nos permiten una aproximación diagnóstica identificando isquemia, hemorragia, alteración del calibre de los vasos, así como también excluir diagnósticos diferenciales²⁰.

A continuación, presentamos conceptos claves que pueden ser de gran ayuda, cuando nos enfrentamos a un posible caso de VPSNC:

- Es una entidad poco común caracterizada por estenosis de los vasos arteriales cerebrales de pequeño calibre, hallazgos identificados en estudio de angioresonancia, angiotomografía y angiografía digital. Se presenta más frecuente en hombres, en la quinta década de vida³.
- Aproximadamente dos tercios de los pacientes van a presentar clínica de cefalea, deterioro cognitivo o de eventos cerebrales isquémicos, que tienen una evolución promedio de 60 días hasta el diagnóstico de su vasculopatía.
- Existen dos patrones de vasculitis primaria. El patrón típico en el 60% de casos es la forma granulomatosa, caracterizado por infartos subcorticales bilaterales con un angiograma muchas veces normal y tiene mal pronóstico. El patrón atípico está relacionado con depósitos de proteína beta amiloidea en el 25% de casos, es más frecuente en mayores de 65 años y se identifica signos de hemorragia cerebral en sus estudios de imagen. Responde mucho mejor a la terapia inmunosupresora.
- El diagnóstico de vasculopatía es de exclusión, con exámenes laboratorio serológico y de LCR negativos para vasculitis sistémica o procesos infecciosos. Puede haber cambios de vasculitis en la angiografía, hallazgos de isquemia o hemorragia en la resonancia y se confirma por biopsia de tejido cerebral y meníngeo.
- La vasculitis primaria puede ser diferenciada del Síndrome de vasoconstricción cerebral reversible (RCVS) por presentar un inicio más prolongado, e irreversibilidad de los cambios³.

CONCLUSIONES

La vasculitis primaria del sistema nervioso central es una entidad poco común y de un diagnóstico complejo, siendo más frecuente un diagnóstico de exclusión. La única manera de confirmar la sospecha clínica y radiológica es realizando una biopsia de tejido cerebral y meníngeo con las correspondientes complicaciones después de procedimientos invasivos.

El apoyo de los análisis de laboratorio y la historia clínica del paciente son de gran valor para descartar los diagnósticos diferenciales en especial cuando la forma clínica es muy ambigua.

La importancia del adecuado diagnóstico radica en el manejo oportuno y precoz con terapia inmunosupresora para poder ofrecer un mejor pronóstico a los pacientes.

Conflictos de interés

Los autores reportaron no tener ningún conflicto de interés, personal, financiero, intelectual, económico y ni de interés corporativo en la realización de este trabajo.

Contribución de los autores

Lennyn Albán: Concepción y diseño del trabajo; redacción del manuscrito.

Fernanda Avalos: Concepción y diseño del trabajo; redacción del manuscrito.

Andrés Haro: Concepción y diseño del trabajo; redacción del manuscrito.

Financiamiento

El financiamiento para la realización del presente trabajo fue asumido por los autores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abdel Razek AAK, Alvarez H, Bagg S, Refaat S, Castillo M. Imaging spectrum of CNS vasculitis. *Radiographics*. 2014;34(4):873-94.
2. Schmidley JW. Central Nervous System Vasculitis. In: *Bradley's Neurology in Clinical Practice* [Internet]. 2017 [cited 2020 Nov 7]. p. 70, 1015-1017.e1. Available from: <https://www.mdconsult.internacional.edu.ec:2097/#!/content/book/3-s2.0-B9780323287838000703>
3. Wan C, Su H. A closer look at Angiitis of the central nervous system [Internet]. Vol. 22, *Neurosciences*. Saudi Arabian Armed Forces Hospital; 2017 [cited 2021 Mar 9]. p. 247-54. Available from: [/pmc/articles/PMC5946372/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35946372/)
4. MD RAA. Medium-Vessel Vasculitides: Polyarteritis Nodosa, Thromboangiitis Obliterans, and Primary Angiitis of the Central Nervous System- ClinicalKey [Internet]. *Rheumatology Secrets*. 2018 [cited 2020 Nov 7]. p. Chapter 28, 236-244. Available from: <https://www.mdconsult.internacional.edu.ec:2097/#!/content/book/3-s2.0-B9780323641869000285>
5. Chloe Mander Nunneley MD and Joseph S. Kass MD, JD F. Cerebral Vasculitis [Internet]. *Ferri's Clinical Advisor*. 2020 [cited 2020 Nov 7]. 330.e4-330.e6. Available from: <https://www.mdconsult.internacional.edu.ec:2097/#!/content/book/3-s2.0-B9780323713337001740>
6. Salvarani C, Brown RD, Christianson T, Miller D V., Giannini C, Huston J, et al. An Update of the Mayo Clinic Cohort of Patients with Adult Primary Central Nervous System Vasculitis. *Med (United States)* [Internet]. 2015 May 5 [cited 2021 Mar 9];94(21). Available from: [/pmc/articles/PMC4616419/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2616419/)
7. Schmidt WA. Imaging in vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* [Internet]. 2013;27(1):107-18. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.berh.2013.01.001>
8. Iwase T, Ojika K, Mitake S, Katada E, Katano H, Mase M, et al. Involvement of CD45RO+ T Lymphocyte Infiltration in a Patient with Primary Angiitis of the Central Nervous System Restricted to Small Vessels. *Eur Neurol* [Internet]. 2001 [cited 2021 Mar 9];45(3):184-5. Available from: <https://www.karger.com/Article/FullText/52120>
9. Melzer N, Harder A, Gross CC, Wölfer J, Stummer W, Niederstadt T, et al. CD4(+) T cells predominate in cerebrospinal fluid and leptomeningeal and parenchymal infiltrates in cerebral amyloid β -related angiitis. *Arch Neurol* [Internet]. 2012 Jun 1 [cited 2021 Mar 9];69(6):773-7. Available from: <https://jamanetwork.com/>
10. Kraemer M, Berlit P. Primary central nervous system vasculitis: Clinical experiences with 21 new European cases. *Rheumatol Int* [Internet].

- 2011 Apr 19 [cited 2021 Mar 9];31(4):463–72. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00296-009-1312-x>
11. Johnson MAL, Jakubek GA, Hawley JS. Unihemispheric cerebral vasculitis: Case report and review of literature. *J Neurol Sci*. 2016;368(2016):32–4.
 12. Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, Molloy E, Calabrese LH. Primary angiitis of the CNS [Internet]. Vol. 10, *The Lancet Neurology*. Elsevier; 2011 [cited 2021 Mar 9]. p. 561–72. Available from: <http://www.thelancet.com/article/S1474442211700813/fulltext>
 13. Salvarani C, Brown RD, Calamia KT, Christianson TJH, Weigand SD, Miller D V., et al. Primary central nervous system vasculitis: Analysis of 101 patients. *Ann Neurol*. 2007 Nov;62(5):442–51.
 14. Berlit P, Kraemer M. Cerebral vasculitis in adults: What are the steps in order to establish the diagnosis? Red flags and pitfalls. *Clin Exp Immunol* [Internet]. 2014 Mar [cited 2021 Mar 9];175(3):419–24. Available from: [/pmc/articles/PMC3927902/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25425493/)
 15. Salvarani C, Brown RD, Hunder GG. Adult primary central nervous system vasculitis. *Lancet* [Internet]. 2012;380(9843):767–77. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)60069-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60069-5)
 16. Ganta K, Malik AM, Wood JB, Levin MC. Radial contrast enhancement on brain magnetic resonance imaging diagnostic of primary angiitis of the central nervous system: A case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2014;8(1):1–5.
 17. Pomper MG, Miller TJ, Stone JH, Tidmore WC, Hellmann DB. CNS vasculitis in autoimmune disease: MR imaging findings and correlation with angiography. *Am J Neuroradiol*. 1999;20(1):75–85.
 18. Vera-Lastra O, Sepúlveda-Delgado J, Cruz-Domínguez M del P, Medina G, Casarrubias-Ramírez M, Molina-Carrión LE, et al. Primary and secondary central nervous system vasculitis: clinical manifestations, laboratory findings, neuroimaging, and treatment analysis. *Clin Rheumatol* [Internet]. 2015 Mar 19 [cited 2021 Mar 9];34(4):729–38. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25425493/>
 19. De Boysson H, Zuber M, Naggara O, Neau JP, Gray F, Bousser MG, et al. Primary angiitis of the central nervous system: Description of the first fifty-two adults enrolled in the french cohort of patients with primary vasculitis of the central nervous system. *Arthritis Rheumatol*. 2014;66(5):1315–26.
 20. Calabrese LH, Molloy ES, Singhal AB. Primary central nervous system vasculitis: Progress and questions. Vol. 62, *Annals of Neurology*. 2007. p. 430–2.

Alban L, Avalos F, Haro A. Hallazgos en imagen de la vasculitis primaria del sistema nervioso central. Reporte de dos casos. *Metro Ciencia* [Internet]. 29 de noviembre de 2021; 29(4):82-97. <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol29/4/2021/82-97>