

I. Gallardo Muñoz^{a,*}, M. Portero de la Torre^a,
F. Bravo-Rodríguez^a y S. Valenzuela Alvarado^b

^a Sección de Neurorradiología Diagnóstica y Terapéutica,
Servicio de Radiología, Hospital Universitario Reina Sofía,
Córdoba, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Universitario Reina
Sofía, Córdoba, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: inmaculadagallardo@yahoo.es
(I. Gallardo Muñoz)
doi:10.1016/j.nrl.2011.01.018

Resonancia magnética y oftalmoscopia en un caso de síndrome de embolismo graso[☆]

Magnetic resonance and ophthalmoscopy in a case of fat embolism syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de embolismo graso (SEG) es una complicación infrecuente pero potencialmente fatal de las fracturas de huesos largos. Se caracteriza por la clásica tríada de hipoxemia, alteración neurológica y rash cutáneo petequial. Criterios diagnósticos menores incluyen taquicardia, fiebre, anemia, trombocitopenia, oftalmoscopia anormal y partículas grasas en esputo u orina. Sobre la base de los criterios de Gurd (tabla 1), el diagnóstico se establece cuando al menos un criterio mayor y cuatro menores están presentes¹.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, pero la resonancia magnética (RM) cerebral puede mostrar lesiones agudas características en el sistema nervioso central (SNC).

Presentamos un nuevo caso de SEG con hallazgos distintivos en RM y en imágenes de oftalmoscopia.

Paciente varón de 25 años de edad previamente sano que presentó una fractura femoral bilateral tras un accidente de bicicleta, sin evidencia de traumatismo craneoencefálico. Ingresó en nuestro centro con una puntuación de 15 en la escala de Glasgow (GCS) y sin alteraciones en la exploración neurológica e inmediatamente se llevó a cabo una tracción ósea. Al cabo de 24 h desarrolló una insuficiencia respiratoria y disminución del nivel de consciencia, requiriendo intubación orotraqueal urgente y ventilación mecánica. Ante la gravedad y la urgencia vital del cuadro clínico no fue realizada una exploración neurológica previa a la intubación. Una tomografía computarizada (TC) craneal fue normal y una TC torácica mostró consolidación alveolar bilateral. El examen del fondo de ojo reveló exudados algodonosos y edema macular bilateral (fig. 1). La reducción quirúrgica y la fijación interna de las fracturas se realizaron 20 días después del ingreso. En la RM cerebral, en las secuencias T2 y FLAIR se apreciaron focos de hiperintensidad en la sustancia blanca subcortical y periventricular bilateral, con áreas de difusión restringida en las imágenes potenciadas en difusión (DWI) (fig. 2). La secuencia eco de gradiente (GRE) mostró hipointensidades puntiformes compatibles con microhemorragias localizadas de forma difusa en el cuerpo

calloso, la sustancia blanca subcortical y profunda, la cápsula blanca interna y los hemisferios cerebelosos (fig. 3). Se excluyó, mediante ecocardiograma transesofágico, la existencia de un foramen oval permeable (FOP). Se decidió no realizar un estudio *shunt* derecha-izquierda con microburbujas de aire mediante Doppler transcraneal porque el

Tabla 1 Criterios de Gurd

Criterios mayores

- Rash cutáneo petequial
- Síntomas respiratorios + anomalías radiográficas bilaterales
- Signos cerebrales no relacionados con otras condiciones

Criterios menores

- Taquicardia > 110 lpm
- Pirexia > 38,5 °C
- Émbolos presentes en la retina mediante oftalmoscopia
- Partículas grasas presentes en orina
- Una caída inexplicable en el hematocrito o en el recuento plaquetario
- Incremento en la VSG
- Partículas grasas en el esputo

VSG: velocidad de sedimentación globular.



Figura 1 Exudados algodonosos y edema macular en la oftalmoscopia.

[☆] Presentado parcialmente como póster en el XIX Congreso de la European Neurological Society. Milán, junio de 2009.

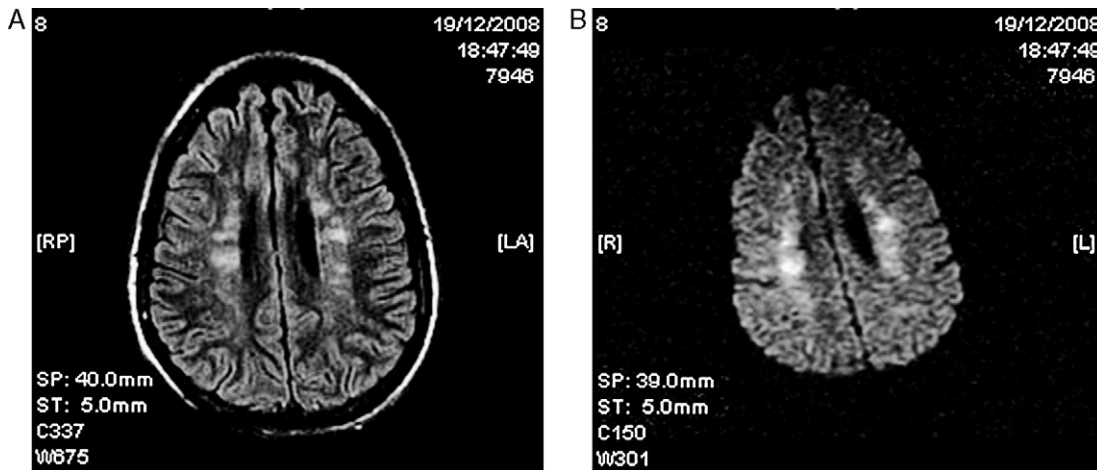


Figura 2 RM cerebral. Cortes axiales en T2 FLAIR y difusión. A) Focos de hiperintensidad en sustancia blanca periventricular. B) Las mismas áreas que en A, que muestran difusión restringida.

estado del paciente no permitió la correcta realización de la prueba con maniobra de Valsalva, así como para evitar el paso de nuevas embolias grasas durante esta maniobra. Tampoco se realizó una monitorización continua de HITS (*high intensity transient sound*) para la detección de microembolias cerebrales. No se encontraron lesiones cutáneas.

El paciente permaneció durante 24 días en la unidad de cuidados intensivos, donde progresivamente se fue retirando la sedoanalgesia y se realizó la extubación sin complicaciones. Fue trasladado a planta de neurología con tetraparesia ligera y dificultad para la emisión del lenguaje, conservando la comprensión de órdenes sencillas. Durante su estancia en planta se observó una mejoría paulatina de su situación neurológica encontrándose al alta (2 meses después del ingreso): consciente, orientado, con cierta bradipsiquia y lenguaje normal; desde el punto de vista motor inició fisioterapia, recuperando la movilidad en

extremidades superiores y con ligera debilidad e hipotrofia en extremidades inferiores en relación principalmente con su patología traumatológica.

El embolismo graso ocurre en mayor o menor medida en casi el 100% de las fracturas de huesos largos de las extremidades inferiores, pero el SEG está presente en sólo el 0,5-3,5% de éstas, con una mortalidad de alrededor del 10%². Afecta principalmente a varones jóvenes y a pacientes con múltiples fracturas cerradas³. Se ha comprobado que la corrección quirúrgica precoz reduce significativamente el riesgo de desarrollar un SEG en comparación con el tratamiento conservador con sistemas de tracción⁴.

La patogenia no está clara y se han propuesto dos posibilidades. En primer lugar, la teoría mecánica establece que el incremento de la presión en la médula ósea debido a una fractura o manipulación quirúrgica favorece el paso de émbolos de grasa de la médula ósea a la circulación pulmonar, donde los émbolos grasos más grandes obstruyen los capilares pulmonares mientras que los más pequeños pueden atravesarlos y alcanzar así la circulación sistémica. Estas partículas grasas también pueden alcanzar la circulación sistémica a través de un *shunt* intrapulmonar o un FOP, causando así embolización en el cerebro, el riñón, la retina o la piel^{2,5}. En segundo lugar, la teoría bioquímica propone que la grasa libera ácidos grasos libres por acción de las lipasas séricas, que alteran la permeabilidad del endotelio capilar produciendo edema y hemorragias petequiales, como en el caso que presentamos.

El SEG normalmente se manifiesta entre 24 y 72 h después del traumatismo. Los síntomas pulmonares habitualmente son los primeros en aparecer⁶ y ocurren en aproximadamente el 95% de los pacientes. Síntomas de disfunción neurológica acontecen en hasta el 60%, y pueden estar presentes cefalea, deterioro del nivel de consciencia, déficits focales, crisis comiciales o coma. La intensidad de la afectación neurológica es bastante variable y comúnmente reversible. El rash cutáneo ocurre en el 33% de los casos y principalmente se observa en el pecho, el cuello, las axilas y la mucosa oral y la conjuntival. Estas lesiones cutáneas suelen resolverse al cabo de una semana.

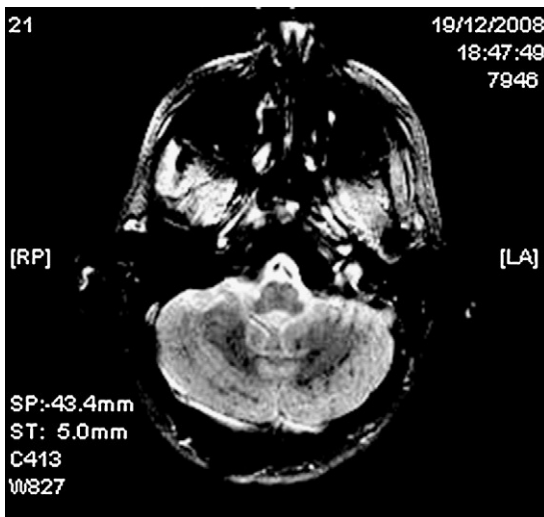


Figura 3 RM cerebral (secuencia eco de gradiente, corte axial). Hipointensidades puntiformes en ambos hemisferios cerebelosos compatibles con microhemorragias.

El examen del fondo de ojo habitualmente muestra múltiples exudados algodonosos, edema y hemorragias retinianas alrededor del nervio óptico, todo ello secundario a múltiples infartos de las fibras nerviosas^{6,7}.

El diagnóstico se realiza sobre la base de los hallazgos clínicos y los criterios diagnósticos más ampliamente utilizados son los de Gurd¹. La RM cerebral es útil para demostrar hallazgos típicos, como focos hiperintensos difusos en secuencias TR largo localizados en sustancia blanca subcortical o periventricular y centros semioviales. Algunas de estas lesiones presentan restricción en la secuencia DWI, correspondiente a edema citotóxico relacionado con la isquemia. La secuencia GRE puede mostrar focos puntiformes de baja señal compatibles con microhemorragias en varias regiones. Además la RM ayuda a descartar otros procesos traumáticos, tales como lesión axonal difusa, contusión o hematoma⁸. También ayuda a establecer el pronóstico del daño cerebral, ya que algunos estudios han demostrado que el número de lesiones en RM se correlaciona con la puntuación en la GCS y que la desaparición de las lesiones cerebrales está en relación con la resolución de los síntomas neurológicos⁹.

En conclusión, la presencia de un deterioro neurológico en un paciente con múltiples fracturas, especialmente al cabo de 24-72 h de un traumatismo, debería hacernos sospechar un SEG. Los hallazgos en la RM cerebral y la oftalmoscopia son de utilidad para establecer el diagnóstico y descartar otras etiologías. A pesar de las extensas lesiones presentes en estudios de neuroimagen, el pronóstico, como en el caso de nuestro paciente, puede ser favorable.

Bibliografía

1. De Feiter PW, Van Hooft MA, Beets-Tan RG, Brink PR. Fat embolism syndrome: yes or no? *J Trauma*. 2007;63:429–31.

- Leiva C, Poyatos C, González A, Ferrer JM. Difusión por resonancia magnética en el diagnóstico precoz de la embolia grasa cerebral. *Neurología*. 2008;23:188–91.
- Romero-Nieto M, Medrano V, Piqueras-Rodríguez L, Mallada-Frechín J, Fernández S. Síndrome de embolismo grasa. *Rev Neurol*. 2007;44:184–5.
- Weiss W, Bardana D, Yen D. Delayed presentation of fat embolism syndrome after intramedullary nailing of a fractured femur: a case report. *J Trauma*. 2009;66:42–5.
- Abott MG. Fat embolism syndrome: An in-depth review. *Asian J Crit Care*. 2005;1:19–24.
- Hüfner K, Holtmannspötter M, Bürkle H, Schaller UC, Ebert AD, Trentzsch H, et al. Fat embolism syndrome as a neurologic emergency. *Arch Neurol*. 2008;65:1124–5.
- Chuang EL, Miller 3RD FS, Kalina RE. Retinal lesions following long bone fractures. *Ophthalmology*. 1985;92:370–4.
- Chen JJ, Ha JC, Mirvis SE. MR imaging of the brain in fat embolism syndrome. *Emerg Radiol*. 2008;15:187–92.
- Takahashi M, Suzuki R, Osakabe Y, Asai JI, Miyo T, Nagashima G, et al. Magnetic resonance imaging in cerebral fat embolism: correlation with clinical manifestations. *J Trauma*. 1999;46:324–7.

E. Rojo^{a,*}, S. Villarón^b, R. Cítores^c y A.L. Guerrero^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

^b Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

^c Servicio de Medicina Intensiva, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: erojo80@yahoo.it (E. Rojo)

doi:10.1016/j.nrl.2011.01.016

Neuropatía óptica en un síndrome de Lewis-Summer: a propósito de un caso

Optic Neuropathy in Lewis-Summer Syndrome: Presentation of a Case

Sr. Editor:

La neuropatía motora multifocal es un cuadro inmuno-mediado, caracterizado por debilidad y atrofia muscular, ausencia de signos sensitivos y piramidales, en la que la debilidad se produce por un bloqueo multifocal de la conducción nerviosa en nervios motores¹. Se la ha asociado a títulos altos de anticuerpos antigangliósidos, especialmente anti-GM1, y responde en forma adecuada al tratamiento con altas dosis de inmunoglobulina endovenosa (IGIV)^{2–5}. En 1985 Lewis et al describieron 5 pacientes con una neuropatía multifocal desmielinizante adquirida sensitivo motora (MASDAM) (síndrome Lewis-Miller) que afectaba fundamentalmente a los miembros superiores, con bloqueo de la conducción multifocal. Posteriormente Parry y Clarke des-

cribieron un cuadro similar, pero con compromiso motor puro, que se asemejaba y confundía con el cuadro de la esclerosis lateral amiotrófica. A esta entidad se la denominó neuropatía motora multifocal (NMM). Esto fue seguido de observaciones sobre la asociación de este cuadro con títulos altos de anticuerpos anti-GM13, y la recuperación notoria de la fuerza muscular en la mayoría de los pacientes con la administración de IGIV. La desmielinización segmentaria implica un daño a la membrana mielínica o a la célula de Schwann, con afectación no tan importante del axón. Esto suele aparecer en la desmielinización mediada inmunológicamente o en alteraciones en el metabolismo de la mielina. También se puede afectar la mielina mediante agentes mielintóxicos o mediante forma mecánica por compresión. Este tipo de pacientes nos plantean problemas a la hora de realizar un correcto diagnóstico; ¿se trata de una neuropatía axonal o desmielinizante?; y si llegamos al diagnóstico de desmielinizante ¿es adquirida o hereditaria? Se debería responder a estas preguntas mediante evolución clínica, electrofisiológica, estudio del líquido cefalorraquídeo, exámenes inmunológicos, biopsia de nervio y estudios genéticos.