

Polineuropatía de larga evolución como forma de inicio de amiloidosis sistémica primaria

Long standing polyneuropathy as a form of presentation of primary systemic amyloidosis

Sr. Editor:

La amiloidosis sistémica es una entidad rara, causada por el depósito de una proteína fibrilar de las cadenas ligeras (κ o λ) de las inmunoglobulinas en los diferentes tejidos. La clínica depende de los órganos que se vean afectados por los depósitos, dando lugar a miocardiopatía, hepatopatía, insuficiencia renal, hipertrofia lingual, dermatitis, reflujo gastroesofágico o polineuropatía.

Varón de 59 años que consulta por un cuadro de un año de evolución y de aparición insidiosa consistente en déficit sensitivo a nivel de manos y pies asociado a parestesias muy dolorosas. En la exploración neurológica las funciones corticales y pares craneales eran normales. Sistema motor con tono conservado y fuerza levemente disminuida en dorsiflexión de pies, extensión de dedos de las manos y musculatura intrínseca de las manos, resto de grupos musculares normales. Reflejos musculares profundos hipoactivos, excepto aquileos abolidos. Sin amiotrofias ni fasciculaciones. Sensibilidad superficial y profunda disminuida en patrón de guante y calcetín. Cambios vegetativos en manos y pies. Coordinación normal. Marcha de talones y puntillas levemente alterada. Exploración general sin alteraciones relevantes.

Hemograma, bioquímica completa con glucosa, anticuerpos antinucleares, proteinograma, marcadores tumorales y anticuerpos onconeuronales dentro de la normalidad. Punción lumbar: citobioquímica sin alteraciones relevantes. Serología frente a *Borrelia*, *Bruceia*, sífilis, virus de la inmunodeficiencia humana y virus neurotrópicos, negativa. TC toraco-abdominopélvica, sin alteraciones. Electromiograma: disminución de la amplitud de los potenciales sensitivos a nivel de nervios surales y peroneos superficiales y en menor medida en medianos y cubitales. Velocidades de conducción sensitivas y latencias distales dentro de límites de la normalidad. Discreta disminución de la amplitud del potencial motor a nivel de ambos peroneos comunes, siendo normales los potenciales motores a nivel del mediano y cubital: datos compatibles con polineuropatía axonal de predominio sensitivo. Biopsia de nervio sural (en 2 ocasiones) sin alteraciones vasculíticas ni depósito de amiloide.

El paciente fue tratado con diferentes grupos de fármacos como antiepilépticos (carbameceptina, topiramato, gabapentina, oxcarbacepina, pregabalina y clonazepam), antidepresivos (amitriptilina, venlafaxina), mórficos e incluso un ciclo de gammaglobulina intravenosa sin encontrar mejoría en la sintomatología.

A los 4 años de seguimiento se evidenció en un proteinograma con inmunoelectroforesis un pico monoclonal de cadenas ligeras λ , se propuso al paciente una punción de médula ósea que rechazó. Fue diagnosticado por parte de del servicio de hematología de probable gammapatía monoclonal de significado incierto y el paciente dejó de acudir a revisiones en hematología.

La evolución del paciente desde el inicio de los síntomas ha sido insidiosa pero progresiva tanto a nivel clínico con empeoramiento de la polineuropatía sensitiva con mayor dolor neuropático resistente al tratamiento, como por progresión del trastorno vegetativo. Este empeoramiento se ha ido objetivando en varios electromiogramas realizados desde el inicio. En los estudios complementarios repetidos no se objetivaron otras posibles causas de polineuropatía.

Tras más de 12 años de seguimiento sin clínica extra-neurológica, presenta un cuadro constitucional importante asociado a insuficiencia cardiaca secundaria a fibrilación auricular y miocardiopatía hipertrófica, dispepsia gástrica, desprendimiento de vítreo en ojo derecho, ictus lacunares múltiples en probable origen cardioembólicos falleciendo en pocos días por shock séptico. En las pruebas complementarias realizadas en este ingreso se observa en el proteinograma un pico monoclonal de gammaglobulinas, la inmunofijación desveló cadenas λ . La biopsia de la grasa cutánea abdominal y del duodeno mostró un material eosinófilo en las paredes vasculares de la submucosa rojo congo y tioflavina positivos.

Las polineuropatías pueden estar causadas por una gran variedad de etiologías. En un paciente con polineuropatía de predominio sensitivo hay que descartar la diabetes mellitus, déficit de B12, síndrome de Sjögren, virus de inmunodeficiencia humana, lepra, paraneoplásicas y la amiloidosis¹. La prevalencia de la amiloidosis en las biopsias del nervio sural en algunas series está alrededor del 1%². El depósito de amiloide se identifica como un depósito amorfo extracelular eosinófilo que en la tinción rojo Congo muestra una luz verde birrefringente. La polineuropatía en la amiloidosis sistémica primaria tiene diferentes patrones pero el daño axonal predomina sobre el desmielinizante. Clínicamente, suele presentarse con un curso clínico inexorable, con afectación sensitiva, dolorosa e importante componente autonómico³. El diagnóstico de amiloidosis sistémica primaria a menudo puede retardarse hasta 2 años del inicio de la polineuropatía, siendo nuestro paciente un caso extremo. Por ello, cuando tenemos un cuadro clínico sugestivo se debe de realizar un seguimiento en busca de la amiloidosis incluso durante más de 10 años. La demostración del amiloide mediante punción-aspiración de la grasa abdominal puede ser más sensible que las biopsias de recto, por lo que se puede llevar a cabo en aquellos casos en que esta biopsia es negativa⁴. Por otro lado, puede haber casos de neuropatía en amiloidosis sistémica primaria en la que no se evidencien aumento de las inmunoglobulinas séricas ni en la orina⁵. La existencia de afectación autonómica nos debe aumentar la sospecha diagnóstica de que la polineuropatía sea debida al depósito de amiloide⁶. La progresión de la amiloidosis sistémica es la causa de muerte en la mayoría de los casos⁷.

Bibliografía

1. Burns TM, Mauermann ML. The evaluation of polyneuropathies. *Neurology*. 2011;76(Suppl 2):6–13.
2. Rajani B, Rajani V, Prayson RA. Peripheral nerve amyloidosis in sural nerve biopsies. A clinicopathologic analysis of 13 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 2000;124:114–8.

3. Matsuda M, Gono T, Monta H, Katoh N, Kodaira M, Ikeda S. Peripheral nerve involvement in primary systemic AL amyloidosis: a clinical and electrophysiological study. *Eur J Neurol*. 2011;18:604–10.
4. Van Gameren II, Hazenberg BP, Bijzet J, Van Rijswijk MH. Diagnostic accuracy of subcutaneous abdominal fat tissue aspiration for detecting systemic amyloidosis and its utility in clinical practice. *Arthritis Rheum*. 2006;54:2015–21.
5. Sarkar C, Chand Sharma M, Nayak A, Mercy Ralte A, Gupta V, Singh S, et al. Primary AL (kappa-light chain) amyloidosis manifesting as peripheral neuropathy in a young male without increase in serum and urine immunoglobulin load: a diagnostic challenge. *Clin Neuropathol*. 2005;24:118–25.
6. Davies DR, Smith SE. Pupil abnormality in amyloidosis with outcome neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;67:819–22.
7. Vincent Rajkumar S, Gertz MA, Kyle RA. Prognosis of patients with primary systemic amyloidosis who present with dominant neuropathy. *Am J Med*. 1998;104:232–7.

P.E. Jiménez Caballero

Sección de Neurología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

Correo electrónico: pjimenez1010j@yahoo.es

doi:10.1016/j.nrl.2011.10.008

El acceso arterial humeral: una vía alternativa al acceso femoral en el tratamiento endovascular del ictus agudo

Humeral arterial access: an alternative route to the femoral artery in the endovascular treatment of acute stroke

Sr. Editor:

El acceso vascular habitual en los procedimientos endovasculares cerebrales es a través de la arteria femoral. Sin embargo, en ocasiones este acceso no es posible por diversas razones: ateromatosis de arterias femorales, elongación de los troncos supraaórticos o variaciones anatómicas del cayado aórtico¹. La imposibilidad del acceso femoral puede retrasar la terapia endovascular y en algunos protocolos llegar incluso a contraindicarla. Se presentan dos pacientes con ictus isquémico en los que el abordaje braquial fue la única posibilidad para el tratamiento endovascular.

Caso 1: varón de 76 años, diagnosticado de trombosis de la arteria basilar, que llega a la sala de angiografía tras 6 h y 20 min del inicio de la clínica. A los 20 min se consiguió un acceso femoral adecuado. Sin embargo, no fue posible cateterizar la arteria vertebral derecha a pesar de múltiples intentos debido a elongaciones arteriales, siendo la arteria vertebral izquierda hipoplásica. Se procedió entonces a un abordaje transbraquial derecho, lográndose la recanalización basilar a los 33 min postpunción.

Caso 2: varón de 71 años, con antecedentes de arteriopatía periférica y con un ictus isquémico en territorio de la arteria silviana izquierda por oclusión de M1 proximal, de 4 h y 5 min de evolución al llegar a la sala de angiografía. La angiografía del eje aortoiliaco por acceso femoral mostró una estenosis preoclusiva de la arteria iliaca derecha, con oclusión de la iliaca izquierda. A las 4 h y 50 min del inicio, se accedió por vía braquial derecha, recanalizándose la arteria cerebral media en 49 min.

El abordaje transfemoral (técnica de Seldinger) es la vía de acceso estándar en los procedimientos intervencionistas neurovasculares (posibilita usar dispositivos de gran tamaño y una mejor navegabilidad, la dosis de radiación es menor y la tasa de complicaciones trombóticas en la arteria femo-

ral es baja). El abordaje braquial incluye la punción axilar, humeral o radial. La arteria axilar permite utilizar introductores de 8 French, pero tiene un mayor riesgo de hematomas al ser más difícil la hemostasia por compresión. La arteria humeral, aunque permite introductores de hasta 6 French y es de fácil acceso, tiene un alto riesgo de trombosis arterial si el procedimiento es prolongado. La arteria radial permite introductores de hasta 6 French, pero el riesgo de una trombosis arterial llega a ser de hasta el 10%. En los últimos años se han publicado los resultados de series aisladas sobre el abordaje transradial o transbraquial para arteriografía cerebral diagnóstica², así como *stenting* en estenosis de la circulación anterior y posterior^{3,4}. El acceso radial o braquial elimina el riesgo de hemorragia retroperitoneal, permite la deambulación precoz del paciente y es la alternativa cuando la tortuosidad del vaso hace difícil o imposibilita alcanzar la arteria vertebral a través de la vía femoral. Sin embargo, en el tratamiento endovascular del ictus agudo actual, el menor diámetro de la arteria braquial limita el diámetro del introductor apropiado para el uso habitual de catéteres guía con balón de oclusión transitoria de 7 u 8 French, necesarios para la aspiración con trombectomía, y dispositivos que precisan catéteres de mayor luz interna. También otros factores, como la menor experiencia y la mayor complejidad en el abordaje, que a su vez puede suponer una mayor duración del procedimiento, limitan actualmente el uso del acceso braquial como primera elección en el intervencionismo del ictus agudo. Sin embargo, no existen ensayos clínicos controlados que hayan comparado la eficacia y la seguridad de los distintos tipos de abordaje, y el diseño de nuevos dispositivos podría cambiar esta situación.

Recientemente se han publicado dos amplios metaanálisis que comparan el acceso transradial y transfemoral en intervencionismo coronario^{5,6}. Aunque con la vía transradial apenas existen complicaciones locales, la tasa de procedimientos fallidos resulta significativamente mayor que al emplear la vía transfemoral (7,2% versus 2,4%), ya sea por dificultad en la canalización de la arteria radial o en la manipulación ulterior del catéter⁵.

El tratamiento endovascular en la fase aguda del ictus puede verse retrasado o no llegar a efectuarse cuando el abordaje vascular habitual por vía femoral no posibilita (oclusión aortoiliaca, elongación vascular severa) acceder a la arteria cerebral trombada. En estos casos, el abor-