

22. Keverne JS, Low WC, Ziabreva I, Court JA, Oakley AE, Calamia RN. Cholinergic neuronal deficits in CADASIL. *Stroke*. 2007;38:188–91.
23. Mesulam M, Siddique T, Cohen B. Cholinergic denervation in a pure multiinfarct state. Observations in CADASIL. *Neurology*. 2003;60:1183–5.

M.S. Rodríguez-Pecchi^{a,*}, J. de la Fuente-Aguado^a,
A. Pato-Pato^b y B. San Millan-Tejado^c

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Povisa, Vigo, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Povisa, Vigo, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Neuropatología, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ssrodriguez78@live.com.ar

(M.S. Rodríguez-Pecchi).

doi:10.1016/j.nrl.2012.02.008

Captación de raíces anteriores en la neuropatía aguda motora axonal

Contrast uptake by anterior roots in acute motor axonal neuropathy

Sr. Editor:

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una alteración del sistema nervioso periférico aguda, inmunomediada, que puede dividirse en diferentes subtipos basándose en criterios clínicos, inmunológicos, neurofisiológicos y patológicos¹.

El SGB incluye al menos 3 patrones, la polineuropatía desmielinizante aguda (AIDP, en sus siglas en inglés), la

neuropatía aguda motora axonal y la sensitivomotora o motora (AMAN y AMSAN) y el síndrome de Miller Fisher.

La AMAN es una forma motora pura de SGB que asocia frecuentemente la presencia de algunos anticuerpos frente a gangliósidos y con frecuencia es precedida de una infección por *Campylobacter jejuni*. Esta forma clínica puede presentar peculiaridades clínicas que retrasen el diagnóstico.

Presentamos el caso de un varón de 29 años que acude al servicio de urgencias por presentar de forma aguda tetraparesia de predominio en extremidades superiores asociada a lumbalgia. El paciente había presentado una semana antes un cuadro diarreico. Negaba trastornos disautonómicos o sensitivos. La exploración neurológica mostraba una tetraparesia asimétrica de predominio derecho y distal y en extremidades superiores con reflejos normales.

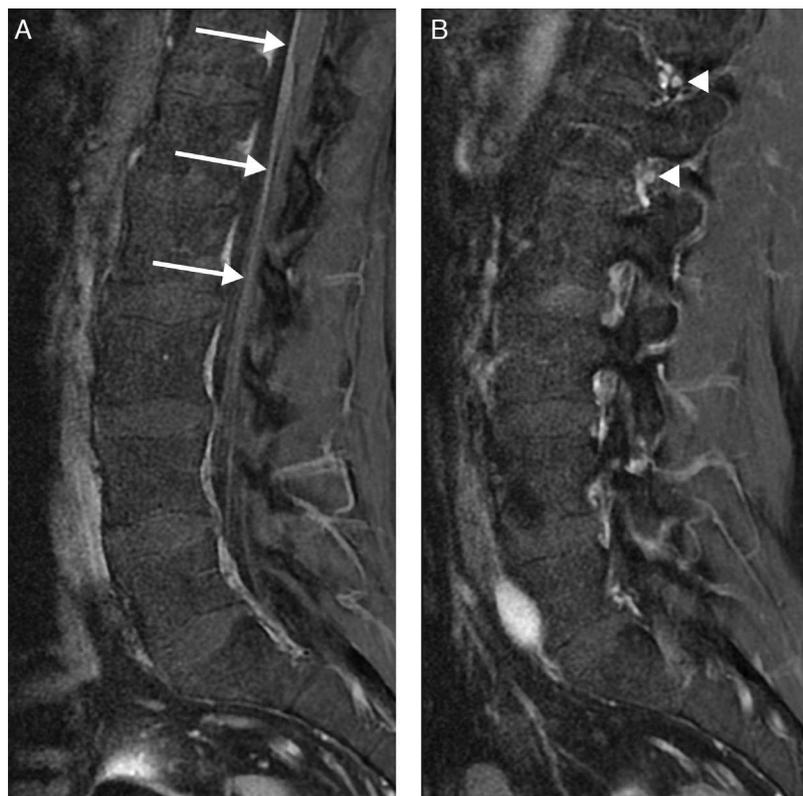


Figura 1 Imágenes de resonancia magnética (RM) potenciadas en T1 con supresión grasa y administración de gadolinio. A) captación marcada de las raíces de la cola de caballo, que muestran un engrosamiento (flechas). B) RM de los forámenes intervertebrales derechos que muestran una captación de L1 y L2 (cabezas de flecha).

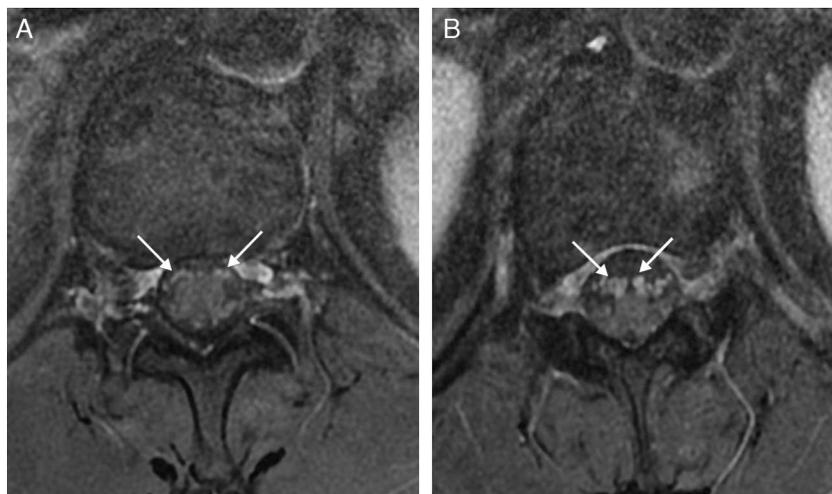


Figura 2 RM potenciada en T1 con supresión grasa en axial que muestran captación de las raíces anteriores en D12 y L1 y en cono medular.

Se realizó inicialmente una resonancia magnética (RM) con contraste de la médula espinal que mostró una captación exclusiva de las raíces anteriores (figs. 1 y 2).

Posteriormente el paciente perdió los reflejos aquíleos. El líquido cefalorraquídeo mostró un patrón de disociación albuminocitológica. El estudio neurofisiológico mostró una reducción de las amplitudes de los potenciales motores sin alteración de velocidades o latencias y unas conducciones sensitivas normales. No se detectaron bloqueos de la conducción. Las ondas F fueron normales tanto en persistencia como en latencia en las extremidades superiores e inferiores. El estudio de aguja puso de manifiesto una actividad espontánea muy abundante en músculos proximales y distales de las extremidades superiores e inferiores, con un patrón de reclutamiento reducido. Estos hallazgos neurofisiológicos son compatibles con una afectación exclusivamente motora y axonal. La serología para *C. jejuni* fue positiva a 1/1.000. Los anticuerpos antigangliósidos anti-GM1, GM2, GD1a, GT1b y GQ1b fueron negativos. El paciente fue diagnosticado de AMAN y tratado con inmunoglobulinas a 2 g/kg de peso con mejoría de los síntomas.

Tres meses después del inicio de los síntomas el paciente presenta una debilidad distal de predominio en extremidades superiores a 4/5 (escala *Medical Research Council*).

La AMAN es una forma de SGB que afecta exclusivamente al componente motor del sistema nervioso periférico y que produce una afectación axonal sin afectación de la mielina¹. Parece existir una relación clara entre la AMAN y una infección previa por *C. jejuni*, bacteria que posee lipopolisacáridos de superficie que funcionan como antígenos y que poseen una estructura similar a la de algunos gangliósidos del nervio periférico². En estos casos los estudios neurofisiológicos muestran alteración motora con signos de daño axonal. Sin embargo, algunos autores, como Berciano et al., han constatado que, aunque en algunos casos no se puede demostrar neurofisiológicamente una afectación desmielinizante, el sustrato patológico sí lo es, en forma de desmielinización primariamente radicular con degeneración walleriana secundaria³.

En diferentes trabajos se ha demostrado la captación de contraste por las raíces en las polirradiculoneuropatías agudas⁴⁻⁸ o incluso en nervios craneales⁴. Esta captación parece deberse a la ausencia de perineuro en las raíces preforaminales y a una barrera hematoneurótica menos eficiente⁹. Se ha sugerido que esta captación se relaciona con un grado mayor de dolor y con un peor pronóstico. En este caso se decidió realizar una RM por la asimetría inicial de los síntomas y por la presencia de reflejos, aunque con la evolución del caso desaparecieran. La presencia de reflejos normales o incluso de hiperreflexia se ha descrito en otros casos de AMAN¹⁰. Aunque la RM no es necesaria para el diagnóstico de la AMAN ni de otras formas de SGB, puede resultar útil en el diagnóstico diferencial de las tetraparesias agudas.

Bibliografía

- Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. *Lancet*. 2005;366:1653-66.
- Yuki N. Ganglioside mimicry and peripheral nerve disease. *Muscle Nerve*. 2007;35:691-711.
- Berciano J. Patología axonal en el síndrome de Guillain-Barré: una fisiopatología compleja. *Neurología*. 2003;18:121-31.
- Yikilmaz A, Doganay S, Gumus H, Per H, Kumandas S, et al. Magnetic resonance imaging of childhood Guillain-Barre syndrome. *Childs Nerv Syst*. 2010;26:1103-8.
- Zuccoli G, Panigrahy A, Bailey A, Fitz C. Redefining the Guillain-Barré spectrum in children: neuroimaging findings of cranial nerve involvement. *AJNR*. 2011;32:639-42.
- Wada M, Kato T, Yuki N, Hosoya T, Moriai S, Kurita K, et al. Gadolinium-enhancement of the spinal posterior roots in acute sensory ataxic neuropathy. *Neurology*. 1997;49:1470-1.
- Gorson KC, Ropper AH, Muriello MA, Blair R. Prospective evaluation of MRI lumbosacral nerve root enhancement in acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology*. 1996;47:813-7.
- Vara-Castrodeza A, Tola-Arribas MA, Mendo-González M. Síndrome de Guillain-Barré: hallazgos por resonancia magnética en presentación clínica atípica. *Rev Neurol*. 2003;36:596-7.
- Berciano J. Thickening and contrast enhancement of spinal roots on MR imaging in Guillain-Barre syndrome: thoughts on pathologic background. *AJNR*. 2011;32:E179.

10. Badía Picazo MC, Santonja Llabata JM, Gil Gimeno R, Salvador Aliaga A, Pascual Lozano AM, Láinez Andrés JM. Hiperreflexia en un paciente con síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol*. 2004;38:697–8.

G. Gutiérrez-Gutiérrez^{a,*}, L. Ibáñez Sanz^b y R. Lobato Rodríguez^a

^a Sección de Neurología, Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España

^b Unidad Central de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: g3.neuro@gmail.com
(G. Gutiérrez-Gutiérrez).

doi:10.1016/j.j.nrl.2012.05.003

Espasmo hemifacial desencadenado por migraña: un caso más

Migraine-triggered hemifacial spasm: another case study

Sr. Editor:

El espasmo hemifacial (EHF) se caracteriza por contracciones involuntarias, tónicas o clónicas, de los músculos de un lado de la cara inervados por el nervio facial. Su patogenia se suele atribuir a la compresión vascular de la raíz del nervio en su salida del tronco del encéfalo y podría deberse a la aparición de descargas ectópicas y a la transmisión efáptica de impulsos anómalos. También podrían intervenir de algún modo fenómenos de hiperexcitabilidad central con afectación de las neuronas del núcleo motor del facial. Hasta la fecha, se han publicado 5 casos de EHF desencadenado por migraña^{1–3}.

Presentamos el caso de una mujer de 30 años, sin antecedentes de interés, que presentaba crisis de migraña sin aura desde la adolescencia. En el último año, los episodios de cefalea se habían hecho más intensos y a veces se precedían de aura visual. El dolor era siempre hem craneal derecho y, cuando alcanzaba su máxima intensidad, se acompañaba de contracciones involuntarias de los músculos perioculares ipsilaterales. Las contracciones cedían con el alivio del dolor y nunca aparecían fuera de los ataques de migraña. Estos episodios se repetían con una frecuencia de 4 al mes,

en promedio. La exploración neurológica inicial fue normal. Sin embargo, durante uno de los episodios de migraña pudimos objetivar las contracciones descritas de los músculos perioculares derechos. La electromiografía mostró actividad tónica del músculo orbicular del ojo derecho, sobre la que se añadían salvas de mayor reclutamiento de fibras musculares, de alta frecuencia (fig. 1), que coincidían con espasmos clónicos. El estudio de conducción motora del nervio facial y el reflejo de parpadeo no mostraron anomalías relevantes. La resonancia magnética (RM) cerebral y la angiografía por RM identificaron un bucle de la arteria cerebelosa anterior-inferior derecha en contacto con el nervio facial (fig. 2). Se pautó tratamiento con topiramato en dosis ascendentes hasta 75 mg al día, con lo que se logró reducir la frecuencia y la intensidad de los episodios de migraña y suprimir el espasmo asociado.

La relación temporal entre la migraña y el EHF en los 6 pacientes descritos apoya un vínculo fisiopatológico entre ambos procesos. Al igual que en los casos previos^{1–3}, nuestra paciente presentaba episodios de EHF coincidiendo con el acmé del dolor. Por tanto, el EHF no parece un fenómeno de aura con signos positivos, sino más bien una consecuencia de la migraña. Husid planteó la posibilidad de que el EHF se debiera a un mecanismo de hiperexcitabilidad central relacionado con la migraña, o bien a una compresión del nervio facial por dilatación de los vasos próximos, inducida a través del sistema trigeminovascular en el seno de los ataques de migraña². Por otro lado, Cuadrado et al. sugirieron que una potenciación de ciertos reflejos trigeminofaciales podría desencadenar el EHF durante la crisis de migraña³. Bara-

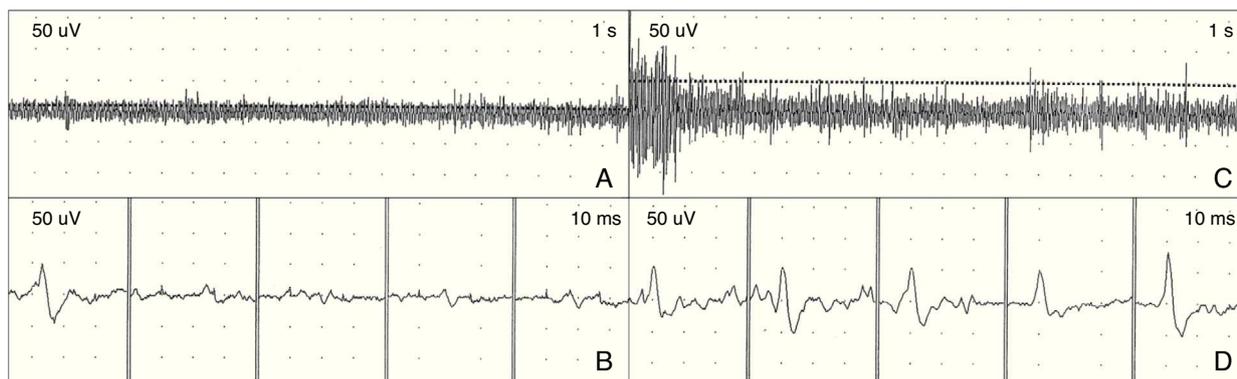


Figura 1 Electromiograma que muestra espasmo del músculo orbicular del ojo derecho durante un episodio de migraña. A, B) Actividad muscular tónica basal, que coincide con contracción tónica y disminución de la hendidura palpebral. C, D) Salvas de reclutamiento de fibras musculares de alta frecuencia, que coinciden con espasmos clónicos de los párpados superior e inferior.