

## Oftalmoplejía internuclear horizontal bilateral completa; síntoma de presentación de un brote de esclerosis múltiple

### Complete bilateral horizontal internuclear ophthalmoplegia as a sign of multiple sclerosis relapse

Sr. Editor:

Se presenta el caso de una mujer de 63 años, diagnosticada hacía 4 años de esclerosis múltiple (EM) (según criterios de McDonald) por síndrome desmielinizante aislado y la aparición en RMN craneal y medular completa de múltiples lesiones sugestivas de origen desmielinizante a nivel cerebral y medular.

Acude de nuevo a consulta por inestabilidad y alteración de la visión, consistente en diplopía e incapacidad para dirigir la mirada de forma voluntaria, iniciadas 15 días antes.

La exploración neurológica mostró una oftalmoplejía completa en el plano horizontal (ausencia de movimientos sacádicos, de persecución, así como de movimientos oculares en maniobra oculocefálica), convergencia conservada, sin restricciones en el plano vertical ni alteraciones pupilares asociadas; y nistagmo en supravisión de la mirada. No se observa debilidad facial ni afectación del resto de pares craneales, siendo el resto de la exploración normal.

La RMN cerebral muestra extensas áreas hiperintensas en secuencias de TR largo, confluentes a lo largo de la interfase calloseptal y sustancia blanca profunda periventricular, ya conocidas. Así mismo, se observa una pequeña zona de hiperseñal rodeando al IV ventrículo, en región posterior pontina, que no se apreciaba en el estudio previo (figs. 1 y 2).

El estudio de LCR mostró la presencia de bandas oligoclonales IgG, que estaban ausentes en el suero, así como un

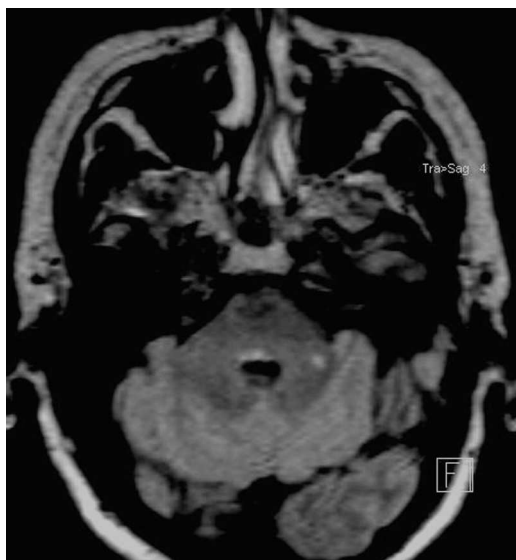


Figura 1 Imagen de RMN craneal secuencia FLAIR 3D corte axial.

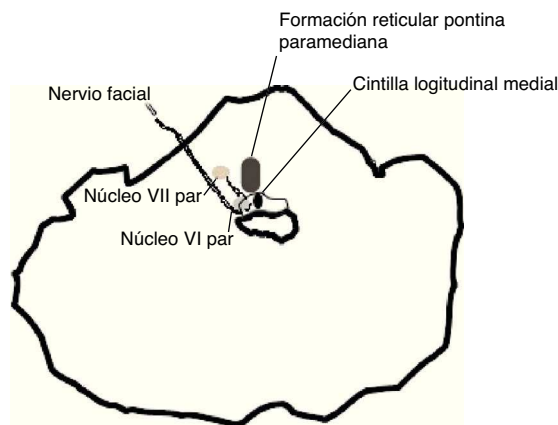


Figura 2 Esquema explicativo de la lesión que se evidencia mediante RMN craneal.

incremento en la secreción intratecal de IgG. Otros estudios adicionales (hemograma, bioquímica general, autoinmunidad, estudios serológicos) resultaron normales.

La paciente fue tratada con bolos iv de metilprednisolona 1 g/24 h durante 5 días, observándose una leve mejoría de la paresia ocular, haciéndose aparente la oftalmoparesia internuclear bilateral y la recuperación parcial de la abducción de forma asimétrica. En la última revisión, realizada 6 meses después de iniciado el cuadro, la recuperación había sido completa.

La afectación oculomotora es muy frecuente en la EM a lo largo de su curso evolutivo, y de todas las descritas, la oftalmoplejía internuclear, resultado de la lesión en la cintilla longitudinal media, se ha considerado un signo de afectación del tronco cerebral característico de la enfermedad. Una extensión de la lesión afectando por proximidad al núcleo abducens y/o la formación reticular pontina adyacente produciría una oftalmoplejía en el plano horizontal en la que solo es posible la abducción del ojo contralateral a la lesión, y que se ha denominado «síndrome del uno y medio»<sup>1</sup>.

Mucho más rara es la aparición de oftalmoplejía horizontal completa como causa de una lesión desmielinizante como la que describimos en nuestro caso, y que ha sido publicada en pocas ocasiones en la literatura científica. Este síndrome ha sido recientemente bautizado como «síndrome del 1+1»<sup>2</sup>.

En este caso, existe afectación bilateral del núcleo abducens y formación reticular pontina adyacente o bien, como también se ha descrito, como resultado de la suma del daño de las fibras del VI par recién emergidas de ambos núcleos junto con afectación del fascículo longitudinal medial<sup>3</sup>.

La afectación del núcleo abducens suele acompañarse de afectación del nervio facial que lo rodea antes de continuar su trayecto para emerger lateralmente en la protuberancia<sup>4</sup>.

En nuestro caso, la ausencia de paresia facial indicaría el primer mecanismo como el más probable, según se deduce de la imagen de RMN craneal. En un análisis de serie de casos con oftalmoparesia en los que se correlacionan hallazgos clínicos y de RMN craneal, se describe un caso con parálisis completa de la mirada horizontal con una lesión discreta restringida a la zona medial de la región dorsal de

la protuberancia, sin compromiso aparente del núcleo abducens o formación reticular pontina paramediana, similar a la que presentamos, y en la que aparte de la afectación del fascículo longitudinal medial, se implica al núcleo del rafe interpositus ventral al mismo como posible causa de la parálisis de la mirada<sup>5</sup>.

## Bibliografía

1. Wall M, Wray SH. The one and a half syndrome, a unilateral disorder of pontine tegmentum: a study of 20 cases and review of the literature. *Neurology*. 1983;33:971–80.
2. Bourre B, Collongues N, Bouyon M, Aupy J, Blanc F, Speeg C, et al. [A case of bilateral horizontal gaze ophthalmoplegia: The 1+1 syndrome]. *Rev Neurol (Paris)*. 2010;166:1028–31.
3. Tan E, Kansu T. Bilateral horizontal gaze palsy in multiple sclerosis. *J Clin Neuroophthalmol*. 1990;10:124–6.

4. Milea D, Napolitano M, Dechy H, Le Hoang P, Delattre JY, Pierrot-Deseilligny C. Complete bilateral horizontal gaze paralysis disclosing multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;70:252–5.
5. Bronstein AM, Rudge P, Gresty MA, Du Boulay G, Morris J. Abnormalities of horizontal gaze. Clinical, oculographic and magnetic resonance imaging findings. II. Gaze palsy and internuclear ophthalmoplegia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1990;53:200–7.

D. Vidal de Francisco\*, J. Argente Alcaraz  
y R. Espinosa Rosso

*Unidad de Neurociencias, Servicio de Neurología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España*

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [dvf1985@hotmail.com](mailto:dvf1985@hotmail.com)

(D. Vidal de Francisco).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.08.002>

## Parálisis de cuerdas vocales como forma de presentación de miastenia gravis con anticuerpos anti-MuSK

### Vocal cord paralysis as a manifestation of myasthenia gravis with anti-MuSK antibodies

*Sr. Editor:*

Los pacientes con miastenia gravis con anticuerpos anti-MuSK (muscle specific tyrosine kinase) representan un subconjunto con características diferenciales de los que presentan anticuerpos antirreceptor de acetilcolina. Esta enfermedad predomina en mujeres, con una edad de comienzo alrededor de la cuarta década. Los pacientes desarrollan síntomas faciales y bulbares predominantes y frecuentes episodios de crisis respiratorias; presentan una mala tolerancia y falta de respuesta terapéutica a los fármacos anticolinesterásicos<sup>1</sup>. Muchos pacientes se deterioran rápidamente al inicio de la enfermedad y la plasmaféresis es el tratamiento preferido por algunos centros. Sin embargo, el pronóstico a largo plazo es similar al de pacientes con miastenia gravis con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina<sup>2</sup>.

Mujer de 46 años sin antecedentes patológicos de interés. Acude a Urgencias por un cuadro de 3 semanas de evolución de disnea de moderados esfuerzos de predominio vespertino asociada a disfonía y estridor. No presentaba otra clínica bulbar ni ocular, así como tampoco debilidad en extremidades.

La exploración general fue normal. En la exploración neurológica se evidenciaba una voz disfónica asociada a estridor que aumentaba con la repetición. Igualmente existía ptosis palpebral de predominio derecho que también aumentaba con la repetición. No existía oftalmoparesia ni otros datos patológicos en la exploración. La laringoscopia directa evidenció una paresia de la abducción de las cuerdas vocales que condicionaba una reducción en la apertura de la luz de 20°. Se realizó un test de Tensilón®, que fue negativo.

La analítica general con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina y anticanales de calcio fue negativa. Anticuerpos anti-MuSK positivos: 9,0 nmol/L (normal < 0,05). La radiografía de tórax y la TAC torácica fueron normales. En el EMG se puso de manifiesto un aumento del jitter en músculo frontalis y un decremento significativo en la estimulación repetitiva a bajas frecuencias en el orbicularis oculi.

El tratamiento con piridostigmina hasta dosis de 180 mg/día no mejoró la clínica y fue mal tolerado por diarrea y náuseas. Se pautó prednisona a dosis de 1 mg/kg/día con mejoría y desaparición de la clínica, quedando asintomática. En el seguimiento se ha podido reducir la dosis hasta 20 mg/día, ya que descensos mayores condicionan la aparición de estridor, ptosis palpebral y diplopía.

La parálisis de abducción de las cuerdas vocales puede deberse a multitud de trastornos, alguno de ellos neurológicos. La parálisis condiciona un aumento de la resistencia al flujo aéreo y, con ello, disfonía y estridor por debilidad en los músculos cricoaritenoides posteriores. Excepcionalmente la parálisis de cuerdas vocales puede ser el inicio de una miastenia gravis. En la variante de anticuerpos anti-MuSK, debido a la preferencia por la musculatura bulbar, se han descrito varios casos pese a la baja frecuencia de este tipo de miastenia gravis<sup>3,4</sup>. En los casos descritos hasta el momento, incluido el nuestro, la parálisis es de la abducción y no de la aducción, por lo que debe existir una predisposición para afectar a los músculos cricoaritenoides posteriores.

La presencia de disfonía y estridor que aumenta con la fatigabilidad nos debe hacer sospechar una miastenia gravis bulbar. La falta de respuesta a los anticolinesterásicos y la negatividad de los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina no descartan esta posibilidad, ya que hemos visto que en la miastenia gravis con anticuerpos anti-MuSK estos datos son negativos. La realización de estudios neurofisiológicos en esta entidad muestra los datos típicos de enfermedad de la unión neuromuscular con decremento en la estimulación repetitiva a bajas frecuencias y el jitter