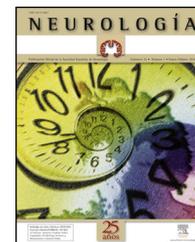




NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



CARTAS AL EDITOR

Oftalmoplejía interna como comienzo de un síndrome de Miller-Fisher

Internal ophthalmoplegia as the initial symptom of Miller-Fisher syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polirradiculo-neuropatía autoinmune que puede ser postinfecciosa, con distintos subtipos: neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (la más frecuente y clásica), pandisautonomía aguda, neuropatía motora axonal aguda, neuropatía motora y sensitiva axonal aguda, síndrome de Miller-Fisher (SMF)¹. Este último es una variante rara del SGB, el cual está caracterizado por la tríada clásica de oftalmoparesia, ataxia y arreflexia. Además a esta tríada se puede asociar parálisis bulbar, debilidad y pérdida sensorial.

Presentamos el caso de una paciente que presenta una oftalmoplejía interna como inicio de un SMF:

Mujer de 74 años de edad, como único antecedente hipotiroidismo primario tratada con levotiroxina de forma crónica. Es remitida a urgencias por su médico de atención primaria por cefalea fronto-orbitaria moderada y pupilas medias arreactivas, sin disminución de la agudeza visual; no presentaba fotofobia ni sonofobia ni había hecho uso de colirios. Una semana antes la paciente había presentado picor, dolor faríngeo leve y febrícula autolimitada, por lo que fue tratada con amoxicilina-clavulánico y antiinflamatorios.

Según la exploración neurológica, estaba consciente, orientada; destacaban unas pupilas medias arreactivas, no existía disociación luz-acomodación, no diplopía, no nistagmo, movimientos oculares normales, no déficits campimétricos, pares craneales normales, no disfagia, no alteración del habla ni del lenguaje, no dismetrías, no alteración motora ni sensitiva, reflejos de estiramiento muscular 1/5, marcha normal. Romberg negativo y sin signos meníngeos.

Al día siguiente de su ingreso, la paciente presentaba ligera limitación de los movimientos oculares y ligera inestabilidad de la marcha. Al segundo día, ya presentaba una oftalmoplejía externa e interna completa, con mínima ataxia e hiporreflexia.

La analítica fue normal; los anticuerpos antineuronales, negativos. Serologías para virus de la inmunodeficiencia

humana, lúes, Brucella, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus y Borrelia, negativos.

El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) demostró acelularidad y una concentración elevada de proteínas 69 mg/dL, siendo el resto de los parámetros normales. El cultivo y serologías del LCR fueron negativos. La IgG anti-GQ1b y demás anticuerpos antigangliósidos (GM1-4, GD1a, GD1b, GD2-3, GT1a, GT1b) fueron negativos.

La TAC craneal demostraba discretos signos de atrofia parenquimatosa involutiva. La RMN cerebral demostraba una pequeña imagen en el lóbulo frontal izquierdo, indicativa de lesión isquémica. Resto de exploración, normal.

El estudio oftalmológico era normal, salvo por la existencia de unas pupilas medias arreactivas.

Tras la llegada del resultado del LCR, se inicia tratamiento con inmunoglobulinas por vía intravenosa, mostrando una mejoría tras el quinto día de infusión, mejorando la paciente hasta que a los 2 meses del alta hospitalaria se encontraba asintomática y presentaba una exploración neurológica normal.

El SGB y sus variantes (entre ellas el SMF) forman parte de un abanico de trastornos autoinmunes que conducen a una respuesta inflamatoria aguda que puede ser postinfecciosa o posvacunal. El SMF fue descrito en 1956² y se presenta con la tríada clásica de oftalmoplejía externa, ataxia y arreflexia; suele presentar un curso monofásico y es uno de los subtipos menos frecuentes del SGB.

Nuestro caso había presentado un cuadro de infección respiratoria de vías superiores una semana antes de los síntomas, lo que es similar a lo encontrado en la literatura. Lo más relevante de este caso es la presentación inicial atípica, con una oftalmoplejía interna consistente en pupilas medias arreactivas, así como una cefalea fronto-orbitaria. Entre las oftalmoplejías, la interna es mucho menos frecuente que la externa^{3,4}. En la literatura, apenas hay referencias a la existencia de oftalmoplejía interna sin externa y solo hemos encontrado un caso donde el comienzo fuera una oftalmoplejía interna aislada, como nuestro caso⁵.

Los trastornos pupilares en el SMF pueden llegar a observarse hasta en el 50% de los casos, tienden a progresar independientemente de la presencia de la oftalmoplejía externa y suelen resolverse en un periodo significativamente menor que esta⁶. Estos hallazgos indican que la participación de las fibras pupilomotoras son independientes de las lesiones de las otras subdivisiones del nervio oculomotor.

Posteriormente, la paciente va añadiendo la oftalmoplejía externa parcial y una leve ataxia de la marcha, con hiporreflexia.

Por norma general, la IgG anti-GQ1b se encuentra en más del 90% de los SMF⁷⁻⁹, esto es debido a que los nervios oculomotores y el nervio óptico contienen gran cantidad de gangliósidos GQ1b¹⁰. La evaluación de estos anticuerpos y otros antigangliósidos ayuda al diagnóstico pero no es necesaria; en nuestro caso, no encontramos presencia de IgG anti-GQ1b, a pesar de existir una oftalmoplejía externa e interna, lo cual no descarta la enfermedad. En este caso, el diagnóstico se hizo atendiendo a la clínica, a la disociación albuminológica en el LCR y al descartar cualquier otro proceso.

El estudio neurofisiológico en este caso no fue necesario, pues con la progresión clínica y el LCR fue suficiente. Sí que es verdad que en algunos casos en concreto, sobre todo en la fase aguda, puede ayudar al diagnóstico precoz¹¹.

El tratamiento de elección en el SMF son las inmunoglobulinas por vía intravenosa y en casos refractarios, la plasmaféresis¹². En nuestra paciente, al quinto día de iniciar las inmunoglobulinas por vía intravenosa, comenzó a mejorar clínicamente hasta la resolución completa a los 2 meses.

En conclusión, presentamos un caso poco frecuente de un SMF, con un comienzo excepcional consistente en oftalmoplejía interna aislada y una cefalea fronto-orbital. Además, tiene una ausencia de IgG anti-GQ1b, a pesar de existir una oftalmoplejía interna y externa. La incidencia de este trastorno ha sido probablemente subestimada debido a que el diagnóstico inicial puede pasar inadvertido cuando los pacientes presentan síntomas tan leves que pueden tener una recuperación espontánea; en este caso, su inicio puede pasar desapercibido por no presentar ningún otro signo neurológico acompañante, si bien en esta paciente la enfermedad progresa rápidamente hasta instaurarse la tríada clásica, pero no debemos bajar la guardia en este tipo de afección, puesto que la evolución es rápida y puede tener consecuencias graves para el paciente.

Bibliografía

1. Pou-Serradell A. Neuropatías disímunes adquiridas. Sintomatología clínica y clasificación. *Rev Neurol.* 2000;30:501–10.

2. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). *N Engl J Med.* 1956;255:57–65.
3. Sugita A, Yanagisawa T, Kamo T, Takahashi Y, Auki N. Internal ophthalmoplegia with anti-GQ1b Ig G antibody. *J Neurol.* 2002;249:1475–6.
4. Chan YC, Wilder-Smith E, Chee MWL. Acute ophthalmoplegia with pupillary areflexia associated with anti-GQ1b antibody. *J Clin Neurosci.* 2004;11:658–60.
5. Bae JS, Kim JK, Kim SH, Kim OK. Bilateral internal ophthalmoplegia as an initial sole manifestation of Miller Fisher syndrome. *J Clin Neurosci.* 2009;16:963–44. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2008.09.009>. Epub 2009 Mar 31.
6. Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Yuki N, Hattori T. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. *Neurology.* 2001;56:1104–6.
7. Snyder LA, Rismondo V, Millar NR. The Fisher variant of Guillain-Barre syndrome (Fisher syndrome). *J Neuroophthalmol.* 2009;29:312–24.
8. O'Hanlon GM, Plomp JJ, Chakrabarti M, Morrison I, Wagner ER, Goodyear CS, et al. Anti-GQ1b ganglioside antibodies mediate complement-dependent destruction of the motor nerve terminal. *Brain.* 2001;124:893–906.
9. Lo YL. Clinical and immunological spectrum of the Miller Fisher syndrome. *Muscle Nerve.* 2007;36:615–27.
10. Yuki N, Odaka M, Hirata K. Acute ophthalmoparesis (without ataxia) associated with anti-GQ1b antibody: Clinical features. *Ophthalmology.* 2001;108:196–200.
11. Gabaldón Torres L, Badía Picazo C, Salas Felipe J. Papel del estudio neurofisiológico en el síndrome de Miller Fisher. *Neurología.* 2012. doi:10.1016/j.nrl.2012.04.014.
12. Sederholm BH. Treatment of acute immune-mediated neuropathies: Guillain-Barré syndrome and clinical variants. *Semin Neurol.* 2010;30:365–72.

O. Terry López^{a,*}, D. Sagarra Mur^b, A.M. Gutiérrez Álvarez^b y C. Jiménez Corral^b

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Santa Bárbara, Soria, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Santa Bárbara, Soria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: oscarterry@hotmail.com (O. Terry López).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.06.007>

Accidente isquémico transitorio secundario a aneurisma carotídeo extracraneal

Transient ischaemic attack secondary to extracranial carotid artery aneurysm

Sr. Editor:

Los aneurismas carotídeos extracraneales tienen una baja incidencia (relativa al 1,3%), que dificulta el estudio de su etiología, evolución natural y respuesta al tratamiento¹⁻⁶.

Presentamos el caso de una mujer de 32 años, exfumadora y en tratamiento con anticonceptivos orales, que refiere un episodio autolimitado de 15 min de duración, consistente en disartria y disminución de fuerza en la extremidad superior derecha, con recuperación espontánea completa. Presenta una exploración neurológica normal, con analítica básica, electrocardiograma, radiografía de tórax y TC craneal sin alteraciones. El cuadro clínico es compatible con un accidente isquémico transitorio (AIT) hemisférico izquierdo. Se solicitan marcadores tumorales, serología, estudio de inmunología y estudio de hipercoagulabilidad, identificándose únicamente una mutación C667T de la MTHFR