

inicial. Son signos de buen pronóstico, la ausencia de daño parenquimatoso, la mayor edad del niño, la afectación del seno lateral/sigmoideo y la posibilidad de tratamiento anticoagulante¹⁵.

Las CIC son poco frecuentes en pediatría, pero presentan una elevada morbimortalidad. Por ello, la TC urgente es fundamental para establecer una correcta orientación diagnóstica y un tratamiento precoz, con el fin de evitar futuras complicaciones y secuelas. En este proceso deben estar implicadas las diferentes especialidades: neuropediatras, otorrinolaringólogos, neurocirujanos, intensivistas y microbiólogos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Osma U, Cureoglu S, Hosoglu S. The complications of chronic otitis media: Report of 93 cases. *J Laryngol Otol*. 2000;114:97–100.
 - Jiménez Moya AI, Ayala Curiel J, Gracia Remiro R, Herrera Martín M, Santana Rodríguez C, Hortelano López M, et al. Trombosis de seno sigmoideo como complicación de otitis media. *An Esp Pediatr*. 2000;53:488–91.
 - Sánchez-Marín B, Grasa JM, Latorre A, Montañés MA, García-Erce JA, Torres M, et al. Hipercoagulabilidad hereditaria y adquirida en pacientes con trombosis venosa cerebral. *Neurología*. 2002;17:405–9.
 - Brook I. Brain abscess in children: Microbiology and management. *J Child Neurol*. 1995;10:283–8.
 - García RD, Baker AS, Cunningham MJ, Weber AL. Sigmoid sinus thrombosis following mastoiditis. *Pediatr Infect Dis J*. 1995;14:617–23.
 - De Veber G, Andrew M, Adams C, Bjornson B, Booth F, Buckley DJ, et al. Cerebral sinovous thrombosis in children. *N Engl J Med*. 2001;345:417–23.
 - Volcy Gómez M, Franco Ruiz CA, Uribe Uribe CS, García Jiménez FA. Trombosis de senos venosos cerebrales: descripción de las características clínicas, factores de riesgo y tratamiento en un hospital de Colombia. *Rev Neurol*. 2003;36:311–6.
 - Carpenter J, Stapleton S, Holliman R. Retrospective analysis of 49 cases of brain abscess and review of the literature. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2007;26:1–11.
 - Migirov L, Duvdevani S, Kronenberg J. Otogenic intracranial complications: A review of 28 cases. *Acta Otolaryngol*. 2005;125:819–22.
 - Kaplan DM, Kraus M, Puterman M, Niv A, Leiberman A, Fliss DM. Otogenic lateral sinus thrombosis in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999;49:177–83.
 - Sáez-Llorens X. Brain abscess in children. *Semin Pediatr Infect Dis*. 2003;14:108–14.
 - Monagle P, Chalmers E, Chan A, de Veber G, Kirkham F, Massicotte P, et al. Antithrombotic therapy in neonates and children: American College Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines (8th edition). *Chest*. 2008;133:887–968.
 - Roach ES, Meredith R, Golomb MR, Adams R, Biller J, Daniels S, et al., American Heart Association Stroke Council; Council on Cardiovascular Disease in the Young. Management of stroke in infants and children: A scientific statement from a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke*. 2008;39:2644–91.
 - Kao PT, Tseng HS, Liu CP, Su SC, Lee CM. Brain abscess: Clinical analysis of 53 cases. *J Microbiol Immunol Infect*. 2003;36:129–36.
 - Bernal-Rodríguez R, Simón de las Heras R, Mateos-Beato F, Muñoz-González A. Intracranial venous thrombosis: Reports on 11 paediatric cases. *Rev Neurol*. 2008;46:273–9 [Article in Spanish].
- I. Ruiz del Olmo Izuzquiza^a, A. de Arriba Muñoz^b, R. Romero Gil^b y J. López Pisón^{b,*}
- ^a *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España*
^b *Unidad de Neuropediatría, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza, España*
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: jlopezpi@salud.aragon.es (J. López Pisón).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2014.12.013>

Diabetes mellitus mal controlada como desencadenante de un caso de enfermedad de Marchiafava-Bignami[☆]



Marchiafava-Bignami disease triggered by poorly controlled diabetes mellitus

El alcohol y la malnutrición son las principales causas de la enfermedad de Marchiafava-Bignami (EMB). Se describe

un caso de EMB en el que se postula la diabetes mellitus mal controlada como mecanismo etiopatogénico.

Mujer de 57 años diabética, con múltiples ingresos por descompensación hiperglucémica, sin historia previa de alcoholismo ni malnutrición. Ingresó por un cuadro de un mes de evolución consistente en pérdida de memoria, confusión, delirios y trastorno de la marcha. En la exploración se objetivó bradipsiquia, desorientación en tiempo, espacio y persona, bradicinesia y, como signo de desconexión interhemisférica, apraxia ideomotora de extremidades izquierdas a la orden verbal. La analítica mostró una glucemia de 474 mg/dl y una glicohemoglobina de 11,9%. La resonancia magnética (RM) craneal objetivó una afectación del cuerpo calloso más acentuada en su porción central en forma de hiperintensidad en secuencias T2, FLAIR (figs. 1 y 2) y difusión. Recibió tratamiento con tiamina endovenosa

[☆] Este trabajo no ha formado parte de la Reunión Anual de la SEN ni de otras reuniones o congresos.

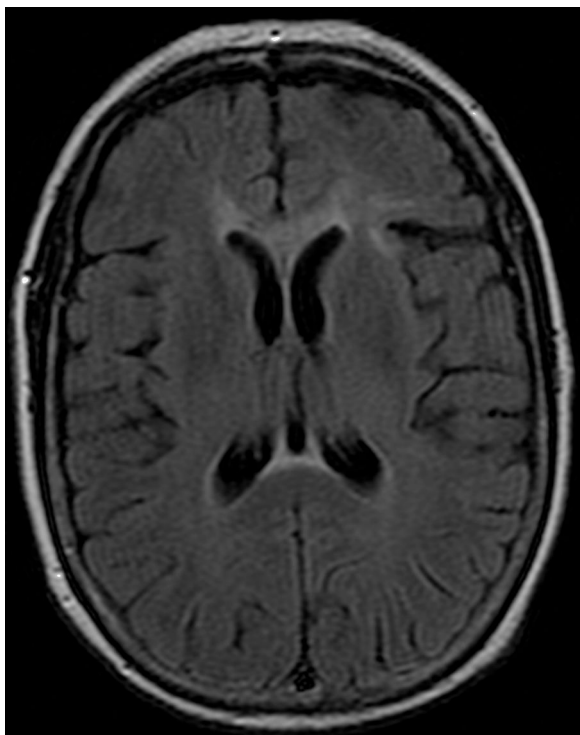


Figura 1 RM en corte axial en secuencia FLAIR que muestra afectación de rodilla y esplenio del cuerpo caloso.

(300 mg/día 3 días) seguido de tiamina oral (300 mg/día/1 mes), metilprednisolona endovenosa (1 g/día/5 días) seguido de prednisona oral 60 mg/día en pauta descendente de 6 meses y reajuste de tratamiento antidiabético. A los 3 meses presenta mejoría de la marcha y de la apraxia ideomotora, con persistencia de secuelas cognitivas.

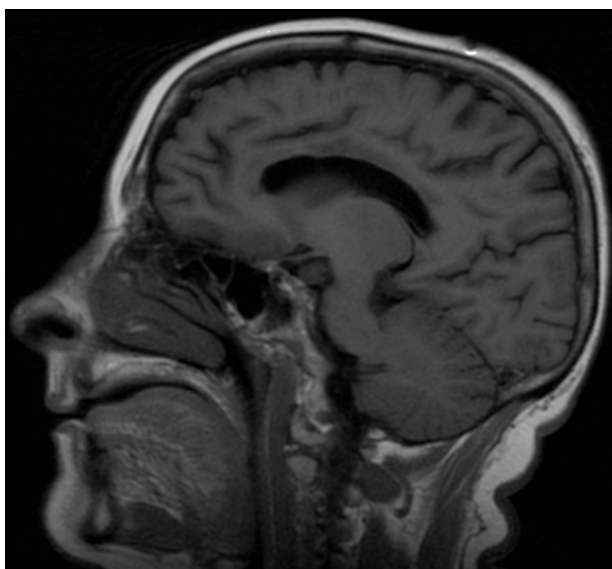


Figura 2 RM en corte sagital en secuencia FLAIR que muestra necrosis difusa y extensa de todo el cuerpo caloso.

La EMB es una enfermedad poco frecuente descrita en 1903 por 2 patólogos italianos que realizaron la necropsia en 3 pacientes alcohólicos con un cuadro rápidamente progresivo de deterioro neurológico¹. En una revisión del año 2004 se describen 250 casos con afectación mayoritaria de pacientes entre los 40-60 años, sin distinción de etnia, sexo o localización geográfica². Los estudios anatomopatológicos describen necrosis y desmielinización del cuerpo caloso, comprometiendo en ocasiones el centro semioval y la corteza cerebral. Microscópicamente se observa la pérdida de oligodendrocitos con abundantes macrófagos³. El mecanismo lesional puede derivarse de una toxicidad directa del alcohol o bien indirecta por cambios electrolíticos y osmóticos, en paralelismo con la mielinólisis central pontina. En pacientes malnutridos se ha propuesto una relación con el déficit de B₁₂ y folato^{4,5}.

Recientemente, Suzuki et al.⁶, y Yadala y Luo⁷ han descrito 2 casos de EMB en pacientes diabéticos no alcohólicos ni malnutridos. Uno describe un paciente sin diabetes conocida y, por tanto, no tratado con una glicohemoglobina del 16,0%. El otro hace referencia a un paciente diabético cuyos registros de glucemias fluctuaban entre 30-450 mg/dl con una glicohemoglobina del 8,4%. Los autores postulan como mecanismo fisiopatológico los cambios osmóticos secundarios a las fluctuaciones glucémicas. Estas descripciones concuerdan con nuestra paciente, que había ingresado repetidamente por descompensaciones hiperglucémicas.

Existen 2 variantes clínicas de EMB, una aguda con deterioro rápidamente progresivo que puede conducir a la muerte, y otra subaguda-crónica como nuestro caso, que cursa con demencia, extrapiramidalismo, incontinencia, dificultad para la marcha y signos de desconexión interhemisférica^{8,9}. El diagnóstico se realiza mediante RM, que evidencia lesiones callosas hipointensas en T1, hiperintensas en T2 y FLAIR, y aumento de señal en secuencias DWI con descenso de la misma en los mapas ADC, siendo este un signo precoz de EMB¹⁰. Las formas agudas afectan la rodilla y el esplenio, mientras que las crónicas asientan preferentemente en el cuerpo central. El tratamiento consiste en la supresión del consumo enólico, suplementos vitamínicos, corticoterapia y corrección de la glucemia en el caso de diabéticos mal controlados⁵. El empleo de esteroides se basa en la existencia de edema citotóxico potencialmente reversible, identificable por la alteración en las secuencias DWI y ADC en la RM⁶. El pronóstico es variable, desde la muerte en las formas agudas hasta la recuperación clínica parcial con tratamiento^{11,12}.

Concluimos, que además de los factores de riesgo clásicos, los cambios osmóticos asociados a las fluctuaciones de la glucemia y quizás de otros electrólitos o partículas implicadas en la osmolaridad sanguínea, pueden desencadenar esta enfermedad. La secuencia de difusión como marcador de lesión potencialmente reversible puede ayudar a seleccionar aquellos pacientes que se puedan beneficiar de tratamiento esteroideo precoz incluso en un contexto de descompensación hiperglucémica.

Conflicto de intereses

Los autores manifiestan no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Marchiafava E, Bignami A. Sopra un alterazione del corpo calloso osservata in soggetti alcoolisti. Riv Patol Nerv. 1903;8:544–9.
2. Heinrich A, Runge U, Khaw AV. Clinico-radiologic subtypes of Marchiafava-Bignami disease. J Neurol. 2004;251:1050–9.
3. Navarro JF, Noriega S. Enfermedad de Marchiafava-Bignami. Rev Neurol. 1999;28:519–20.
4. Vázquez C, Salamano R, Legnani C, Cardinal P. Marchiafava-Bignami disease in Uruguay. Neurologia. 2008;23:322–8.
5. Murthy SB, Jawaid A, Bock JE, Qureshi SU, Schulz PE. Marchiafava-Bignami disease (MBD) in a non alcoholic patient: A case report. Can J Neurol Sci. 2010;37:138–40.
6. Suzuki Y, Oishi M, Ogawa K, Kamei S. A patient with Marchiafava-Bignami disease as a complication of diabetes mellitus treated effectively with cortico steroid. J Clin Neurosci. 2012;19:761–2.
7. Yadala S, Luo JJ. Marchiafava-Bignami disease in a nonalcoholic diabetic patient. Case Rep Neurol Med. 2013;2013:979383.
8. Mestrinelli-Carrilho PE, Benigno-Marques dos Santos M, Pia-secki L, Cezar Jorge A. Marchiafava-Bignami disease: A rare entity with a poor outcome. Rev Bras Ter Intensiva. 2013;25:68–72.
9. Más-Sesé G, González-Caballero G, Martínez-Ortiz MJ, Sáez-Castán J. Enfermedad de Marchiafava-Bignami en un paciente no alcohólico. Rev Neurol. 2006;42:637–8.
10. León-Hernández A, Sánchez-Jiménez R, García-Villalba Navaridas B. Enfermedad de Marchiafava-Bignami. Rev Neurol. 2014;58:516–7.
11. Gimeno-Peribáñez MJ, Lasiera-Díaz R, Pina Leita JI. Enfermedad de Marchiafava-Bignami. A propósito de cuatro casos. Rev Neurol. 2002;35:596–8.
12. Namekawa M, Nakamura Y, Nakano I. Cortical involvement in Marchiafava-Bignami disease can be a predictor of a poor prognosis: A case report and review of the literatura. Intern Med. 2013;52:811–3.

A.I. Pérez Álvarez*, C. Ramón Carbajo,
G. Morís de la Tassa y J. Pascual Gómez

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: angelperez@telecable.es

(A.I. Pérez Álvarez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.01.001>

Diagnóstico diferencial de parálisis flácida en pediatría



Differential diagnosis of flaccid paralysis in paediatric medicine

Sr. Editor:

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía aguda inflamatoria, que en la actualidad se considera la causa más común de parálisis flácida en niños¹. Se caracteriza por una parálisis aguda arrefléctica con disociación albúmino-citológica licuoral y se considera una urgencia neurológica²⁻⁴. El diagnóstico diferencial del SGB es amplio, siendo las entidades más importantes que se deben descartar: compresión del canal medular, mielitis transversa, botulismo y ataxia cerebelosa¹. La evolución clínica y los exámenes complementarios serán elementos clave para el diagnóstico definitivo.

Presentamos el caso de un niño de 8 años, previamente sano, con un cuadro de dolor abdominal con irradiación lumbar, que posteriormente asocia debilidad en extremidades inferiores, remitido por sospecha de SGB. El paciente niega infecciones recientes y fiebre. Al ingreso se describe un cuadro de 20 h de evolución, de debilidad muscular ascendente, parestesias, dolor en extremidades inferiores y alteración de la sensación vesical. Al examen físico se encontraba afebril, con parámetros ventilatorios estables, índice de Glasgow 15, pares craneales normales, fuerza simétricamente disminuida en extremidades superiores 4/5 y con fuerza 2/5 en extremidad inferior derecha y 1/5 en extremidad inferior izquierda. Asociaba dolor importante a la movilización de las extremidades inferiores, reflejo

cutáneo-plantar flexor bilateral, hiporreflexia rotuliana y aquilea 1/4, sensibilidad poco valorable por pobre colaboración del paciente, no se consiguió evocar reflejo cutáneo-abdominal ni reflejo cremastérico. No presentaba tremor, dismetría ni ataxia truncal.

Se realizaron los siguientes exámenes complementarios iniciales: hemograma e ionograma normales, analítica de líquido cefalorraquídeo (LCR): proteínas 281 mg/dl, glucosa 61 mg/dl, hematíes 10 mm³ y leucocitos 0 mm. Luego se solicitó valoración por neurología, y ante la posibilidad de un síndrome de compresión medular se solicitó una resonancia magnética (RM) medular urgente. La RM craneomedular con contraste objetivó una tumoración intramedular centrada en D5-D9 con siringomielia de morfología arrosariada proximal a la tumoración y una alteración de señal centromedular prácticamente holocordal compatible con edema. El componente sólido de la tumoración era hipercaptante (fig. 1). El diagnóstico diferencial por imagen es deependimoma versus glioma. La RM cerebral fue normal. El paciente fue sometido a una intervención quirúrgica de urgencia donde se logró resección parcial de la masa, que posteriormente se clasificó según histología como ependimoma anaplásico. En los días siguientes, el paciente presentó mejoría de la fuerza y movilidad en extremidades superiores e inferiores, y actualmente logra bipedestación con apoyo y está recibiendo quimioterapia.

Ante la sospecha del SGB existen diversas entidades que se deben excluir, una de las más importantes es la compresión del canal medular, que también puede producir una parálisis flácida simétrica de inicio súbito acompañada de arreflexia en la fase inicial de shock medular, pero que posteriormente se podría presentar con normo o hiperreflexia, y que requiere un tratamiento quirúrgico descompresivo urgente.