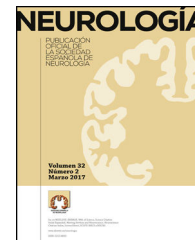




SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE NEUROLOGÍA

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



CARTAS AL EDITOR

Tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada con 18-fluorodeoxiglucosa en la evaluación de vasculitis del sistema nervioso central secundarias a arteritis de células gigantes[☆]



Positron emission tomography/computed tomography with 18-fluorodeoxyglucose: A technique for assessing vasculitis of the central nervous system secondary to giant cell arteritis

Sr. Editor:

La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis sistémica inmuno-mediada que afecta a vasos de mediano y gran calibre. Histopatológicamente se caracteriza por un proceso inflamatorio inicial que puede derivar en oclusión vascular. Es la vasculitis más común en adultos. Las manifestaciones clínicas típicas incluyen cefalea, claudicación mandibular y polimialgia reumática. La presentación en forma de ictus es menos frecuente.

La angiografía por resonancia magnética (ARM) y la arteriografía pueden mostrar alteraciones inespecíficas de los vasos sanguíneos. La biopsia de la arteria temporal continua siendo la prueba diagnóstica patrón oro. Recientemente, la tomografía por emisión de positrones se ha descrito como una prueba diagnóstica aplicable en enfermedades inflamatorias como la ACG^{1,2}.

Presentamos los casos de 2 pacientes con clínica de vasculitis del SNC en las que el estudio vascular mediante ¹⁸F-FDG PET/TC permitió el diagnóstico de ACG.

Paciente 1

Mujer de 67 años admitida en el servicio de neurología por hemiparesia derecha progresiva de una semana

de evolución, sin antecedentes de cefalea, claudicación mandibular, fiebre ni afectación sistémica. Los análisis básicos de laboratorio, el estudio inmunológico y el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron normales. VSG de 43 mm/h. El electrocardiograma mostró fibrilación auricular, previamente documentada. En el estudio eco-Doppler de troncos supraaórticos (ECO-TSA) se hallaron estenosis no significativas. La resonancia magnética (RM) cerebral objetivó múltiples lesiones isquémicas en diferentes estadios. La arteriografía, solo determinó alteraciones inespecíficas, incluyendo estenosis e irregularidades de la porción intracavernosa de ambas arterias carótidas intracraneales e irregularidades de ambas arterias vertebrales. El estudio PET/TC mostró incremento patológico de la captación ¹⁸F-FDG a lo largo de las arterias subclavia y axilar, hallazgo sugestivo de ACG (fig. 1) La biopsia de arteria temporal confirmó el diagnóstico de ACG. La paciente recibió tratamiento corticoide, presentando mejoría clínica progresiva.

Paciente 2

Mujer de 63 años con factores de riesgo cardiovascular y síntomas de claudicación intermitente en extremidades inferiores de 2 años de evolución. Admitida en el servicio de neurología por monoparesia braquial derecha de presentación brusca. La RM cerebral objetivó una lesión isquémica en el hemisferio izquierdo. Seis meses después, la paciente presentó clínica compatible con ictus de hemisferio derecho. Una nueva RM cerebral mostró lesiones isquémicas agudas y subagudas en ambos hemisferios cerebrales. La arteriografía TSA e intracraneal confirmó una oclusión distal de la arteria carótida interna intracraneal derecha, estenosis preclusiva de la arteria carótida interna izquierda, y estenosis de la arteria vertebral derecha y subclavia izquierda. La arteriografía aórtica fue normal. La biopsia de arteria temporal no mostró cambios vasculíticos. El estudio ¹⁸F-FDG PET/TC reveló hipermetabolismo difuso en aorta torácica, ramas supraaórticas y aorta abdominal, hallazgos compatibles con ACG en estadio precoz (fig. 2). La paciente presentó mejoría clínica tras iniciar tratamiento con corticoide.

Las 2 pacientes presentadas ilustran la aplicabilidad de una técnica no invasiva como la ¹⁸F-FDG PET/TC en el diagnóstico de la ACG, especialmente en pacientes con vasculitis del SNC y manifestaciones clínicas exclusivamente neurológicas.

Dentro de las técnicas no invasivas, la ECO-TSA puede complementar el diagnóstico de vasculitis de vaso grande, sin embargo, solo es válida para examinar arterias

[☆] Presentado parcialmente como póster en la LX Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología. Barcelona, noviembre de 2008.



Figura 1 La PET/TC muestra incremento patológico de la captación de ^{18}F -FDG a lo largo de las arterias subclavia y axilar.

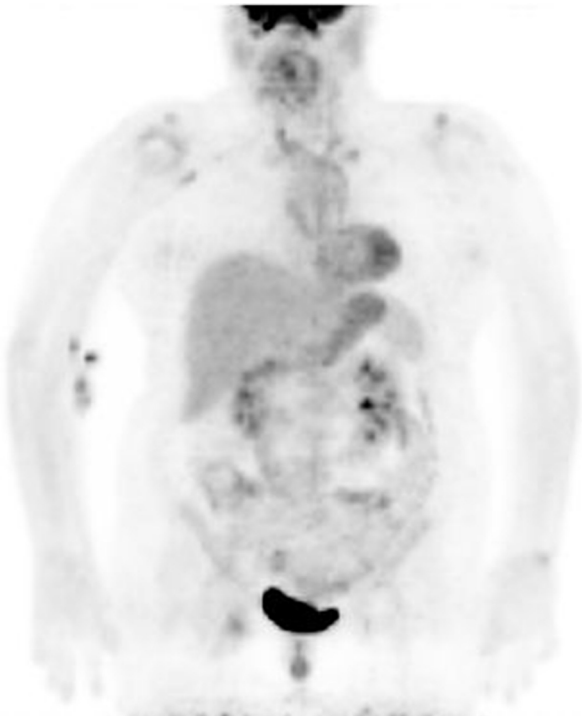


Figura 2 La ^{18}F -FDG PET/TC muestra hipermetabolismo difuso en aorta torácica, ramas supraaórticas y aorta abdominal.

supraaórticas y arterias temporales; no siendo apta para valorar la extensión de la enfermedad, a diferencia de la ^{18}F -FDG PET/TC¹. No obstante, en caso de afectación exclusiva de arterias temporales, podemos encontrarnos con una ECO-TSA positiva y un falso negativo en ^{18}F -FDG PET/TC³.

La RM cerebral puede mostrar alteraciones vasculares cuando las lesiones estructurales ya están presentes, siendo habitualmente de significado inespecífico. La arteriografía intracraneal y de TSA, una técnica invasiva, puede confirmar una estenosis intracraneal y mostrar afectación extracraneal en estadios avanzados. Sin embargo, los hallazgos de estenosis intracraneales en la arteriografía pueden ser inespecíficos, ya que las vasculitis primarias y secundarias del SNC, e incluso la aterosclerosis, muestran características similares.

La ^{18}F -FDG PET/TC es capaz de detectar áreas de inflamación de la pared arterial en estadios iniciales en vasos de calibre superior a 5 mm de diámetro, incluso antes de que ocurran cambios estructurales. Además, en las pacientes aquí descritas, la ^{18}F -FDG PET/TC mostró hallazgos especiales como la captación difusa patológica a lo largo de la distribución de arterias típicas de ACG, lo que aportó información importante para diferenciar entre aterosclerosis y arteritis⁴. Así mismo, la ^{18}F -FDG PET/TC permite determinar la extensión de la afectación en los vasos alterados⁵, una característica importante para clasificar las vasculitis, especialmente cuando se sospecha de vasculitis aislada del SNC.

En resumen, la ^{18}F -FDG PET/TC se ha demostrado útil en el diagnóstico de vasculitis de vaso grande, permitiendo un estudio más completo de la extensión y actividad de la enfermedad, respecto a la ultrasonografía, la RM o la arteriografía. Por lo que consideramos debe valorarse como método no invasivo para el diagnóstico y seguimiento del tratamiento de la ACG, especialmente en pacientes en estadios iniciales o manifestaciones clínicas atípicas como vasculitis del SNC.

Financiación

Sin financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Henes JC, Müller M, Krieger J, Balletshofer B, Pfannenber AC, Kanz L, et al. ^{18}F -FDG PET/CT as a new and sensitive imaging method for the diagnosis of the large vessel vasculitis. *Clin Exp Rheumatol*. 2008;26:547–52.
2. Fletcher TM, Espinola D. Positron emission tomography in the diagnosis of giant cell arteritis. *Clin Nucl Med*. 2004;29: 617–9.
3. Brodman M, Lipp RW, Passath A, Seinost G, Pabst E, Pilger E. The role of ^{18}F -fluoro-2-deoxy-D-glucose positron emission tomography in the diagnosis of giant cell arteritis of the temporal arteries. *Rheumatology (Oxford)*. 2004;43:241–2.

4. Liozon E, Monteil J, Ly KH, Vidal E. Vasculitis assessment with ¹⁸F-FDG positron emission tomography. *Rev Med Interne*. 2010;31:417–27 [Article in French].
5. Walter MA, Melzer RA, Schindler C, Müller-Brand J, Tyndall A, Nitzsche EU. The value of ¹⁸F-FDG PET in the diagnosis of large-vessel vasculitis and the assessment of activity and extent of disease. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2005;32:674–81.

M.A. Mañé Martínez^{a,*}, E. Lopez-Cancio Martínez^b,
A.P. Caresia-Arótzgui^c, A. Vidaller Palacín^d,
S. Martínez-Yélamos^a y D. Escudero^b

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España
^b Servicio de Neurología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

^c Unitat PET, Institut de Diagnòstic per la Imatge IDI-Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España
^d Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amane.hj23.ics@gencat.cat
(M.A. Mañé Martínez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.03.017>
0213-4853/

© 2013 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Biterapia inmunosupresora efectiva e innovadora en un síndrome opsoclonio-mioclono-ataxia paraneoplásico e inusual del adulto[☆]



Innovative and effective immunosuppressive bitherapy for an unusual paraneoplastic opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome of the adult

Sr. Editor:

El síndrome opsoclonio-mioclono-ataxia es un trastorno del movimiento, de origen frecuentemente paraneoplásico o parainfeccioso, caracterizado por el desarrollo agudo o subagudo de sacadas oculares anormales, multidireccionales de gran amplitud, asociadas a inestabilidad troncular y mioclonías difusas. En menor grado aparecen: disartria, ataxia apendicular y/o deterioro del nivel de consciencia. Los síntomas neurológicos preceden al diagnóstico tumoral en el 50% de casos y la neuroimagen suele ser normal. En adultos, la respuesta del síndrome opsoclonio-mioclono-ataxia paraneoplásico (SOMAP) al tratamiento inmunomodulador es parcial o nula con posibles recidivas, pudiendo desembocar en una encefalopatía difusa mortal. Además, algunos pacientes manifiestan recurrencias que precisan reiniciar el tratamiento. Dada la extrema infrecuencia de esta entidad de presumible etiopatogenia inmunomediada, carecemos de directrices procedentes de ensayos clínicos que nos aporten un protocolo farmacológico estandarizado¹⁻¹⁶. Presentamos un caso de SOMAP recurrente en un adulto inmunocompetente, con remisión clínica solo tras administración intravenosa (IV) de pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida (PMC).

Se trataba de un varón de 62 años, con antecedentes de tabaquismo (índice paquete/año de 94) y enolismo (3-4 copas de whisky/día) severos, que acudió a urgencias por un cuadro incapacitante, iniciado 2 semanas antes, consistente en marcha atáxica, con lateropulsión bilateral alternante y caídas subsecuentes. Debido a la sospecha de cerebelopatía, se cursó ingreso hospitalario en planta de Neurología, solicitando estudio analítico-radiológico completo. Durante el ingreso, el paciente empeoró, exhibiendo fluctuación del nivel de consciencia, pensamiento incoherente, alucinaciones visuales, jergafasia, disartria, agitación psicomotriz, mioclonías multifocales y nistagmo binocular en los primeros días horizontorrotatorio, y de forma posterior multidireccional (Anexo 1. Material adicional [vídeo disponible en la web]). Tras descartar mediante un estudio analítico general, etiología tóxico-metabólico-infecciosa, así como afectación tumoral con RM craneal, PET-TAC whole-body (fig. 1) y ecografía testicular, se obtuvo positividad para Acs anti-CV2 (tabla 1) y un patrón Delta grado II generalizado en el electroencefalograma. Ante un posible SOMAP, y a pesar de no existir respuesta a un ciclo de megadosis corticoidea (1 g/día/5 días) y 2 posteriores de inmunoglobulinas IV (0,4 g/kg/día/5 días), basándonos en los protocolos recogidos en la literatura pediátrica, decidimos administrar PMC mensuales IV (fig. 2) (habiendo demostrado ser una medida efectiva y con un coste económico significativamente menor que rituximab), obteniendo una resolución semiológica. Por desgracia, se produjo una reagudización al año tras reducir la medicación, con objetivación y confirmación anatomopatológica de carcinoma microcítico pulmonar (fig. 3), asociando metastatización extratorácica (pleural, hepática y suprarrenal). Finalmente, el paciente fue diagnosticado de SOMAP definido, falleciendo 7 meses más tarde, durante un último ingreso.

Los síndromes neurológicos paraneoplásicos (SSNNPP) son excepcionales, con una incidencia < 1% en pacientes cancerosos. En adultos, los más habituales son el carcinoma pulmonar de células pequeñas (CPCP) (con Acs anti-Hu o anti-CV2) y el de mama (con Acs anti-Ri). Por otro lado, el CPCP constituye el 20% de los tumores pulmonares malignos. Surge de las células basales neuroendocrinas de Kulchitsky, suele ser central y se asocia con frecuencia a adenopatías mediastínicas. Se caracteriza por una alta malignidad, con

[☆] Trabajo presentado como póster en la LXVI Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología (Valencia, 18 de noviembre del 2014).