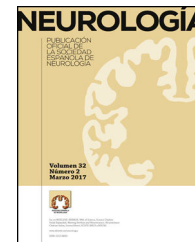




SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE NEUROLOGÍA

NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



CARTAS AL EDITOR

Síndrome extrapiramidal con corea generalizada como forma de presentación atípica de leucoencefalopatía multifocal progresiva



Extrapyramidal syndrome with generalized chorea as an atypical presentation of progressive multifocal leukoencephalopathy

Sr. Editor:

La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP) es una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central, causada por la reactivación del virus JC (JCV), que se suele presentar con debilidad motora, trastornos del habla, déficit cognitivos, déficit visuales y ataxia¹ y lesiones en neuroimagen en sustancia blanca subcortical que típicamente no captan contraste ni tienen edema perilesional².

Presentamos el caso de una mujer de 43 años con infección VIH categoría C3, sin tratamiento antirretroviral por abandono. Último recuento linfocitario de 1 CD4/mm³ con carga viral de 56.586 copias/ml. Consultó por aparición de movimientos involuntarios en las 4 extremidades, sin clínica sistémica asociada. A la exploración destacaba una corea generalizada de predominio en hemicuerpo izquierdo con hipofonía, hipometría en los movimientos oculares de sácada y de seguimiento, hipomimia facial y bradicinesia a los movimientos alternos de manos y pies, esto último de forma predominante en hemicuerpo derecho, junto con marcha atáxica.

Estos hallazgos se correlacionaban a nivel anatómico con la aparición de lesiones capsuloganglionares y talámicas en la tomografía computarizada (TC) craneal (fig. 1A). No había alteraciones significativas en la analítica general, y las serologías para virus hepatotropos, *T. pallidum* y *T. gondii* fueron negativas.

El estudio bioquímico del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostraba 8 cél/mm³, 0 hemáties, glucorraquia de 56 mg/dl y proteinorraquia de 19,9 mg/dl. La tinción de Gram y con tinta china fueron negativas, descartando infección por *Leishmania*, CMV, Epstein-Barr, herpes virus tipos 1 y 2, enterovirus y virus varicela-zóster, quedando a la espera de los resultados de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para virus JC.

En la resonancia magnética nuclear (RMN) se observaron lesiones parcheadas a nivel de coronas radiadas, ganglios basales y tálamo, con edema y captación de contraste (fig. 1B).

Se inició de forma precoz tratamiento antirretroviral (con abacavir, lamivudina y raltegravir) y empírico para encefalitis por citomegalovirus, tuberculosis, toxoplasmosis y neurosífilis. Pese a todo, mostró un empeoramiento progresivo con bradipsiquia franca, tendencia a la somnolencia y aparición posterior de hemiplejía facio-braquio-crural derecha (fig. 1C), por lo que finalmente se decidió de forma multidisciplinar optar por la realización de una biopsia cerebral, con diagnóstico anatomopatológico de LMP (fig. 1D).

El virus JC es un poliomavirus que produce la LMP, una enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central (SNC), que afecta a sujetos inmunodeprimidos, pudiendo ser la primera manifestación clínica de infección por VIH³. Para el diagnóstico se acepta como infección probable la combinación de hallazgos clínicos y radiológicos típicos en un paciente inmunocomprometido junto con PCR en LCR positiva, considerándose como posible si no se obtiene confirmación virológica¹.

Se han descrito casos de encefalitis por JC con manifestaciones neurológicas atípicas. Tallantyre et al.⁴ describe un caso de LMP que se presenta en forma de debilidad muscular en extremidades inferiores acompañado de bradicinesia y bradilalia. Previamente, Fontoura et al.⁵ habían reportado un paciente VIH con coinfección por virus de la hepatitis C, que presentó la enfermedad en forma de ataxia mioclónica que progresó a tetraparesia. En la RMN se observaron lesiones bilaterales que afectaban a los ganglios de la base y al córtex motor primario. Gallia et al.⁶ publicaron otro caso de un paciente VIH positivo con crisis comiciales tónico-clónicas, disfagia, desorientación temporoespacial y fiebre. Los trastornos del movimiento son inusuales en esta enfermedad, con una incidencia de hasta el 2,6%, y son pocos los casos descritos como forma de presentación principal o aislada⁷⁻⁹.

En la RMN las lesiones son predominantes en sustancia blanca subcortical y periventriculares, hipointensas en secuencias T1 e hiperintensas en T2 y FLAIR, estando descritas como infrecuentes la afectación talámica y de ganglios basales, el efecto masa y la captación de contraste².

El caso que presentamos presenta la particularidad de haberse presentado tanto a nivel clínico como de neuroimagen de forma atípica, lo que dificultó el diagnóstico, y

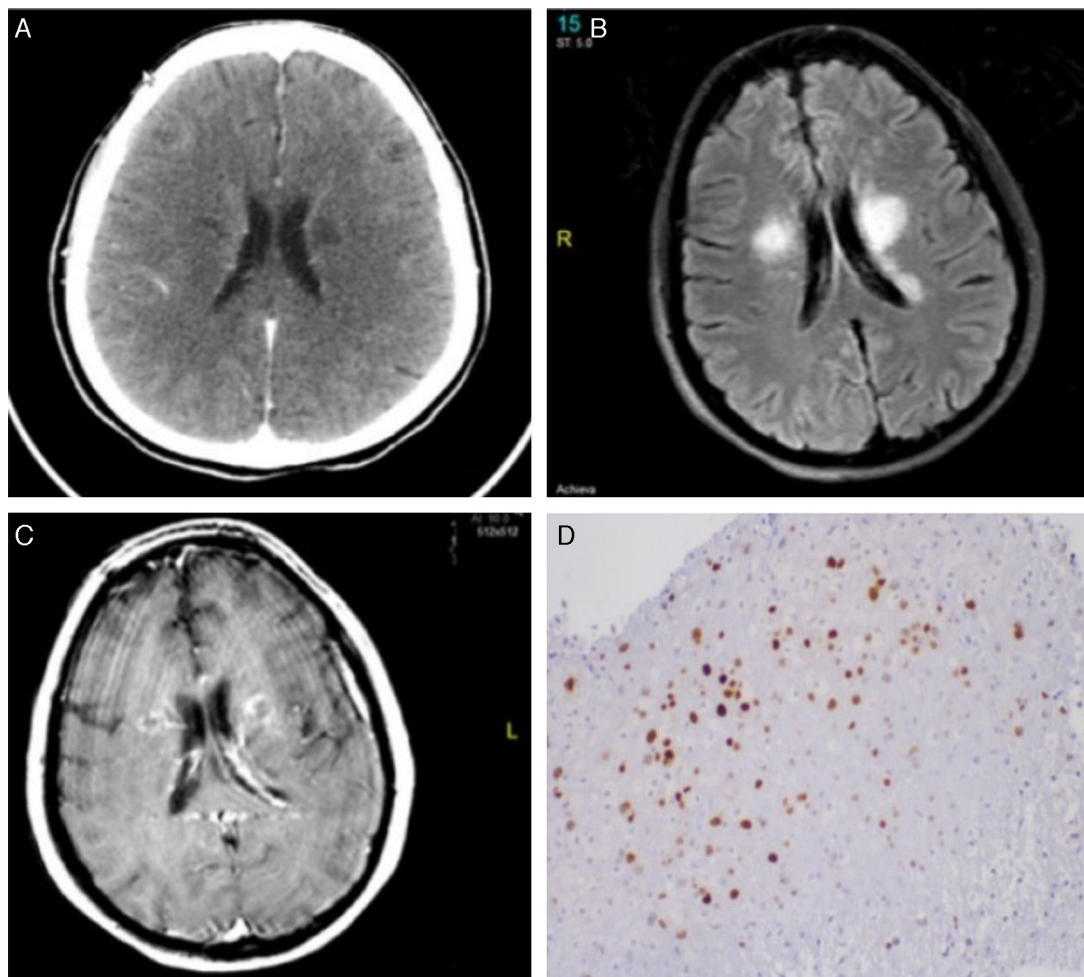


Figura 1 Neuroimagen y anatomía patológica (AP). A) TC craneal en el que se aprecian hipodensidades focales periventriculares y capsulotalámicas bilaterales. B) (Flair) y C) (Ti). RMN cerebral con lesiones en coronas radiadas, ganglios basales y tálamo, de predominio izquierdo, con discreto edema y captación de contraste. D) AP de tejido cerebral que demuestra infección por virus JC mediante la tinción inmunohistoquímica a anti-SV40.

fue necesaria la obtención de una biopsia cerebral ante el retraso en el diagnóstico virológico.

En conclusión, la LMP es una enfermedad poco frecuente que, en ocasiones, puede adoptar formas inusuales de presentación, por lo que ante un paciente inmunodeprimido con clínica neurológica siempre debería tenerse en cuenta a la hora de realizar un diagnóstico diferencial.

Bibliografía

- Hirsch HH, Kardas P, Kranz D, Leboeuf C. The human JC polyomavirus (JCPyV): Virological background and clinical implications. *APMIS*. 2013;121:685–727.
- Whiteman ML, Post MJ, Berger JR, Tate LG, Bell MD, Limonte LP. Progressive multifocal leukoencephalopathy in 47 HIV-seropositive patients: neuroimaging with clinical and pathologic correlation. *Radiology*. 1993;187:233–40.
- Ayuso-Peralta L, Jiménez-Jiménez J, Tejeiro J, Vaquero A, Cabrera-Valdivia F, Madero S, et al. Progressive multifocal leukoencephalopathy in HIV infection presenting as Balint's syndrome. *Neurology*. 1994;44:1339–40.
- Tallantyre EC, Paine SML, Sharp CP, Lowe JS, Gran B. Atypical progressive multifocal leukoencephalopathy associated with an unusual JC polyomavirus mutation. *Arch Neurol*. 2009;66:1021–4.
- Fontoura P, Vale J, Lima C, Scaravilli F, Guimarães J. Progressive myoclonic ataxia and JC virus encephalitis in an AIDS patient. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72:653–6.
- Gallia GL, del Valle L, Laine C, Curtis M, Khalili K. Concomitant progressive multifocal leukoencephalopathy and primary central nervous system lymphoma expressing JC virus oncogenic protein, large T antigen. *Mol Pathol*. 2001;54:354–9.
- Bhatia KP, Morris JH, Frackowiak RS. Primary progressive multifocal leukoencephalopathy presenting as an extrapyramidal syndrome. *J Neurol*. 1996;243:91–5.
- Bienfait HP, Louverse ES, Portegies P, van der Meer JT. Progressive multifocal leukoencephalopathy presenting as a solitary gray matter lesion. *J Neurol*. 1998;245:557–8.
- Stockhammer G, Poewe W, Wissel J, Kiechl U, Maier H, Felber S. Progressive multifocal leukoencephalopathy presenting with an isolated focal movement disorder. *Mov Disord*. 2000;15:1006–9.

C. Avellaneda-Gómez^{a,*}, R. Torres Iglesias^b,
V. Puente Periz^a y R.C. Güerri Fernández^b

^a Servicio de Neurología, Hospital del Mar, Barcelona, España

^b Servicio de Enfermedades Infecciosas, Hospital del Mar, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cavellaneda@hospitaldelmar.cat
(C. Avellaneda-Gómez).

<https://doi.org/10.1016/j.j.nrl.2016.01.001>
0213-4853/

© 2016 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/>).

Mejoría de la espasticidad en esclerosis lateral primaria tras la inyección de toxina botulínica. A propósito de un caso



Decreased spasticity in primary lateral sclerosis after botulinum toxin injection: A case report

Sr. Editor:

La esclerosis lateral primaria (ELP) es una variante de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), donde degeneran la primera motoneurona y, secundariamente, el tracto corticoespinal, sin afectación clínica ni neurofisiológica de la segunda motoneurona¹. Clínicamente se caracteriza por espasticidad y torpeza progresivas. El pronóstico de la ELP es significativamente mejor que el de la ELA clásica, con menores tasas de progresión y mayores índices de supervivencia². El tratamiento de la espasticidad puede tener un impacto significativo en su calidad de vida, pero existen pocos estudios al respecto. Presentamos un caso de ELP, con espasticidad severa desde el inicio, que presentó una gran mejoría tras el tratamiento con toxina botulínica (BTX).

Se trata de un paciente varón de 37 años, que comenzó con alteraciones de la marcha en 2010. En la exploración se evidenció hiperreflexia, espasticidad y torpeza en las piernas, sin afectación sensitiva. Se realizó una analítica (incluyendo estudio de autoinmunidad y componente monoclonal) y una punción lumbar que fueron normales. El estudio neurofisiológico descartó la presencia de afectación de segunda motoneurona, mientras que la RM cerebral mostró hiperintensidad de los tractos corticoespinales en secuencia FLAIR y un ribete hipointenso en la circunvolución precentral en la secuencia SWI (fig. 1). En función de estos hallazgos se estableció el diagnóstico de sospecha de ELP y se inició tratamiento con riluzol. Con la evolución apareció piramidismo en extremidades superiores y disartria espástica. Un segundo electromiograma descartó la afectación de segunda motoneurona 4 años tras el inicio de los síntomas, por lo que se estableció el diagnóstico definitivo de ELP¹. La espasticidad se trató inicialmente con tetracepam, con reducción de la misma, pero asociando debilidad generalizada que imposibilitaba la bipedestación. En septiembre de 2012 presentaba una marcha espástica de corto recorrido, precisando 2 bastones para marcha por

interiores, con caídas frecuentes y silla de ruedas para marcha por exteriores. Presentaba también torpeza de la mano derecha, con caída de objetos. Su *ALS Functional Rating Scale* (ALSFRS-R) era de 32 (tabla 1). El balance motor (BM) era de 3-4/5 globalmente. Los reflejos osteotendinosos estaban exaltados en miembros inferiores, con *clonus* inagotable y reflejos cutáneo-plantares extensores. Presentaba espasticidad (Ashworth 2) que aumentaba al iniciar la marcha, con sensación de bloqueo. No se pudo realizar el test de la marcha, porque el paciente no era capaz de caminar 10 m.

Iniciamos tratamiento con Lioresal®, combinado con estiramientos en gimnasio terapéutico e hidroterapia. No toleró el Lioresal®, y el nivel funcional de la marcha no se modificó con el tratamiento físico, así que propusimos intentar controlar la espasticidad con inyecciones locales de BTX. Se inyectaron 50 unidades en sóleos izquierdo y derecho (febrero 2013). Siguió el programa de fisioterapia, en el que progresivamente se realizaron estiramientos, tonificación muscular, control de equilibrio y reeducación de la marcha. Un mes después, el paciente presentó gran mejoría

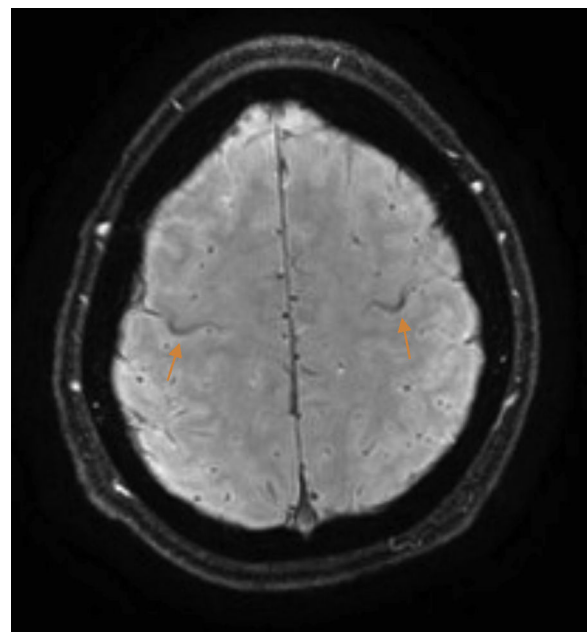


Figura 1 Resonancia magnética cerebral, secuencia SWI. Ribete hipointenso en la circunvolución precentral, en el área correspondiente a la mano (*hand knob*).