

9. Newman EJ, Grosset DG, Kennedy PG. The parkinsonism-hyperpyrexia syndrome. *Neurocrit Care*. 2009;10:136–40.
10. Gurrera RJ. Is neuroleptic malignant syndrome a neurogenic form of malignant hyperthermia? *Clin Neuropharmacol*. 2002;25:183.
11. Fleischhacker WW, Unterweger B, Kane JM, Hinterhuber H. The neuroleptic malignant syndrome and its differentiation from lethal catatonia. *Acta Psychiatr Scand*. 1990;81:3.
12. Gil-Navarro S, Grandas F. Dyskinesia-hyperpyrexia syndrome: Another Parkinson's disease emergency. *Mov Disord*. 2010;25:2691–2.
13. Meagher LJ, McKay D, Herkes GK, Needham M. Parkinsonism-hyperpyrexia syndrome: The role of electroconvulsive therapy. *J Clin Neurosci*. 2006;13:857–9.
14. Sato Y, Asoh T, Metoki N, Satoh K. Efficacy of methylprednisolone pulse therapy on neuroleptic malignant syndrome in Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:574–6.

J.L. Camacho Velásquez\*, E. Rivero Sanz, H. Cruz Tabuena, J. López del Val y J.A. Mauri Llerda  
*Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España*

\*Autor para correspondencia.  
 Correo electrónico: [jlcv2002@hotmail.com](mailto:jlcv2002@hotmail.com)  
 (J.L. Camacho Velásquez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.01.004>  
 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/>).

## Multineuritis craneal como comienzo de lupus eritematoso sistémico: un reto diagnóstico



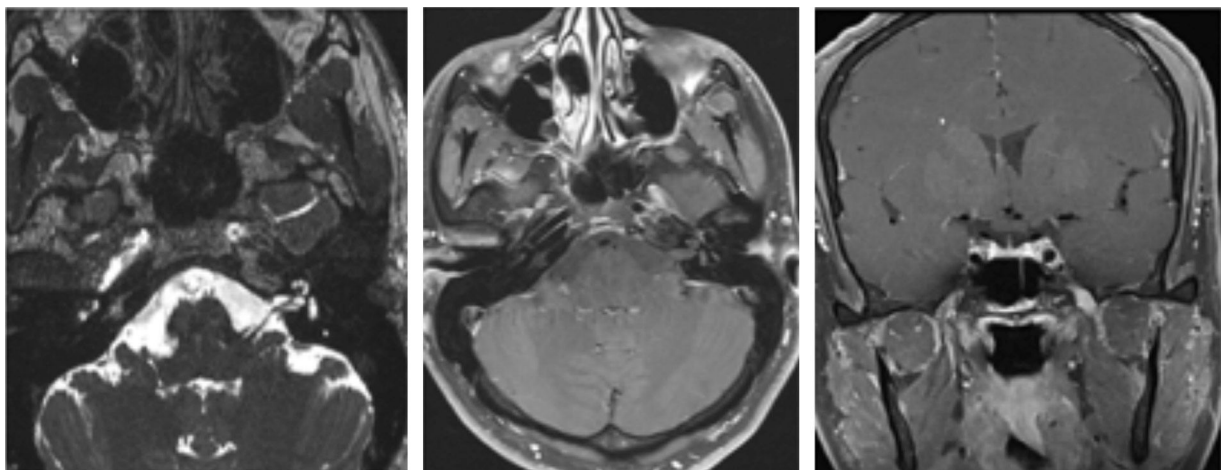
### Cranial mononeuritis multiplex as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus: A diagnostic challenge

*Sr. Editor:*

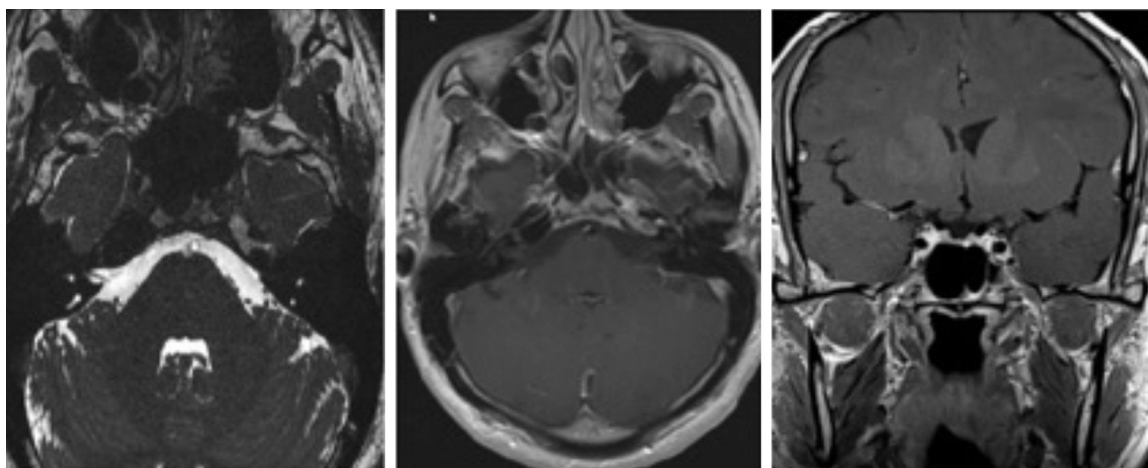
La multineuritis craneal (MC) es infrecuente y su diagnóstico etiológico es difícil, ya que puede ser secundaria a diversas entidades<sup>1</sup>. La etiología infecciosa y la etiología inflamatoria pueden ser difíciles de diferenciar. La resonancia magnética (RM) y el líquido cefalorraquídeo son útiles para orientar la causa de la MC. Presentamos el caso de un paciente con MC que supuso un reto diagnóstico puesto que inicialmente se asoció a una infección por virus herpes simple (VHS),

siendo diagnosticado finalmente de un lupus eritematoso sistémico (LES) tras la aparición de síntomas característicos de esta enfermedad. Son anecdóticos los casos descritos en la literatura de MC secundaria a LES<sup>2</sup> y en especial como comienzo de la enfermedad. Se trata de un varón de 42 años, con antecedentes de espasmo hemifacial por parálisis facial izquierda en la adolescencia y herpes labial de repetición.

Consultó por disestesias hemifaciales izquierdas, orientándose como neuralgia de la segunda rama de trigémino izquierdo. Se inició tratamiento sintomático y dada la escasa mejoría se solicitó RM craneal que evidenció un engrosamiento del v par craneal (PC) izquierdo (*fig. 1*). Dado que un mes antes había presentado una infección por herpes labial, se orientó como afectación retrógrada por VHS. Nueve meses después el paciente reconsulta por empeoramiento de las disestesias en la zona de la segunda rama de nervio trigémino, con aparición de diplopía por parálisis de vi par izquierdo. Se realizó nueva RM craneal que mostró persistencia del engrosamiento de la segunda rama



**Figura 1** En el estudio axial en T2 y axial T1 con saturación de grasa poscontraste se observa un engrosamiento uniforme y captación de contraste de la rama maxilar del v PC izquierdo desde el cavum de Meckel hasta la fosa pterigopalatina. En el coronal T1 se observa un engrosamiento nodular de la rama mandibular de este mismo vPC izquierdo en el agujero oval.



**Figura 2** RM de seguimiento (a los 4 meses): se observa una resolución tanto del engrosamiento de las ramas mandibular, como maxilar del v PC, como de su captación de contraste.

del nervio trigémino y vi PC normal. Se amplió la batería diagnóstica, realizando una punción lumbar que fue normal, serología viral negativa y estudio inmunológico que mostró anticuerpos (Ac) antifosfolípido negativo y anticuerpos antinucleares positivos (1/320). El paciente no tomaba fármacos que pudieran ser causa de un lupus inducido. Con la orientación de MC de posible etiología inflamatoria, se inició tratamiento con megadosis de metilprednisolona, con gran mejoría sintomática a las 3 semanas de tratamiento. Fue valorado por Reumatología, y en la anamnesis dirigida, el paciente refirió artritis en codos y piernas de 6 meses de evolución, que le impedían hacer deporte, úlceras orales de 2 meses de evolución y fotosensibilidad; con estos síntomas y la positividad de los Ac, cumplía criterios diagnósticos de LES<sup>3,4</sup>. Por ello se orientó como MC como síntoma de comienzo de un LES y se inició ciclofosfamida, con desaparición de la sintomatología y resolución del engrosamiento y captación en la RM craneal (fig. 2). La implicación del sistema nervioso central (SNC) en el LES es próxima al 50%<sup>5</sup>, y suele presentarse tras 2 años del diagnóstico del LES<sup>4</sup>. La afectación de los PC es inusual, representando el 0,5%-1% de las manifestaciones neuropsiquiátricas<sup>5</sup>. La mayoría de los casos descritos en la literatura son afectaciones aisladas de los PC, siendo muy infrecuente la multineuritis craneal<sup>2</sup>. Rara vez la parálisis de PC está directamente relacionada con el LES, siendo secundarias normalmente a otra afectación del SNC o periférico concomitante (meningitis, Guillain-Barre o inflamación del seno cavernoso). El mecanismo patogénico de las neuropatías craneales en el LES es, a menudo, difícil de verificar. Se han postulado varios mecanismos, siendo el más aceptado la afectación neuronal mediada por Ac provocando vasculopatía, producción intratecal de citocinas proinflamatorias y aterosclerosis acelerada<sup>6</sup>. No es bien sabido si el mecanismo patogénico es inflamatorio, trombótico o mixto. El PC que se afecta con más frecuencia en el LES es el viii seguido del x<sup>7</sup>. Existen 2 casos descritos con afectación aislada de xii PC secundaria a LES<sup>8,9</sup> y 3 casos con afectación aislada del v PC<sup>10</sup>. La manifestación neurooftalmológica más frecuente es la neuropatía del nervio óptico<sup>7</sup>. La afectación ocular secundaria a parálisis de un PC es infrecuente, siendo la neuropatía

del vi PC la más común<sup>7</sup>. En cuanto a la MC, Keane examinó las causas de neuropatía craneal múltiple en 979 pacientes y únicamente describió un caso secundario a LES<sup>2</sup>. En la literatura se han reportado 2 casos de MC y LES, uno con afectación del iii y vi PC junto a neuropatía periférica en un paciente con LES y sarcoidosis<sup>5</sup>, y un caso de los 8 casos descritos con manifestaciones neurooftalmológicas en el LES que fue diagnosticado de MC izquierda secundaria a LES<sup>7</sup>. Según nuestro conocimiento, este es el primer caso de MC con afectación de v y vi PC como comienzo de LES. La terapia inmunosupresora (ciclofosfamida o azatioprina) y los corticoides están indicados en MC de carácter inflamatorio. En los pacientes con Ac antifosfolípido, se recomienda añadir anticoagulación<sup>6</sup>. Nuestro paciente presentó buena respuesta a la ciclofosfamida. Debido a la falta de directrices basadas en la evidencia, es difícil ofrecer un algoritmo diagnóstico, siendo necesaria la búsqueda de biomarcadores o hallazgos en neuroimagen capaces de identificar el mecanismo patológico subyacente. Ante un paciente con MC, el LES debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial.

## Financiación

No hemos recibido financiación.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Juncos JL, Beal MF. Idiopathic cranial polyneuropathy. A fifteen-year experience. *Brain*. 1987;110.
2. Keane JR. Multiple cranial nerve palsies: Analysis of 979 cases. *Arch Neurol*. 2005;62:1714–7.

3. Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, Gordon C, Merrill JT, Fortin PR, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2012;64:2677–86.
4. American College of Rheumatology Ad Hoc Committee on Systemic Lupus Erythematosus Guidelines. Guidelines for referral and management of systemic lupus erythematosus in adults. *Arthritis Rheum.* 1999;42:1785–96.
5. Aslam F, Bannout F, Russell EB. Cranial nerve palsies: Sarcoidosis to systemic lupus erythematosus. *Case Rep Rheumatol.* 2013;2013:175261.
6. Bertsias GK, Boumpas DT. Pathogenesis, diagnosis and management of neuropsychiatric SLE manifestations. *Nat Rev Rheumatol.* 2010;6:358–67.
7. Teoh SC, Yap EY, Au Eong KG. Neuro-ophthalmological manifestations of systemic lupus erythematosus in Asian patients. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2001;29:213–6.
8. Chan CN, Li E, Lai FM, Pang JA. An unusual case of systemic lupus erythematosus with isolated hypoglossal nerve palsy, fulminant acute pneumonitis, and pulmonary amyloidosis. *Ann Rheum Dis.* 1989;48:236–9.
9. Lorenzoni PJ, Scola RH, Kay CS, Novak FT, Cardoso EH, Scalcon MR, et al. Isolated hypoglossal nerve palsy: An unusual rare presentation in lupus erythematosus systemic. *Arq Neuropsiquiatr.* 2011;69:843–4.
10. Saleh Z, Menassa J, Abbas O, Atweh S, Arayssi T. Cranial nerve VI palsy as a rare initial presentation of systemic lupus erythematosus: Case report and review of the literature. *Lupus.* 2010;19:201–5.

A.M. Crespo Cuevas\*, J.V. Hervás García,  
L. Abaira del Fresno y L. Grau López

*Servicio de Neurología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España*

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [ane.87@hotmail.com](mailto:ane.87@hotmail.com),  
[anecrespocuevas@gmail.com](mailto:anecrespocuevas@gmail.com) (A.M. Crespo Cuevas).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.01.003>  
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/>).

## Perfil cognitivo de un niño con síndrome de Noonan con mutación genética SOS1



### Cognitive profile of a child with SOS1 mutation in Noonan syndrome

*Sr. Editor:*

Presentamos el perfil neuropsicológico de un niño de 7 años con síndrome de Noonan (SN) con la mutación genética SOS1<sup>1</sup>. Los estudios del SN suelen reflejar una imagen general de discapacidad cognitiva confusa, que en nuestra opinión, se debe a que son escasos, y las muestras reducidas y poco representativas de la variabilidad, ya que incluyen conjuntamente participantes con distintas mutaciones<sup>2–5</sup>. El interés del caso viene dado por la escasa documentación existente sobre las características cognitivas diferenciales en esta mutación, frente a la documentada discapacidad referida en otras mutaciones más frecuentes.

El caso que presentamos fue diagnosticado a los 4 años —método reacción en cadena de la polimerasa—. La anamnesis indica un inicio normotípico del desarrollo motor, comunicativo y lingüístico.

Se valoró su funcionamiento en diferentes procesos cognitivos. Su índice de capacidad general es de 131, Pc = 98 (WISC-IV).

**Atención.** En Velocidad de procesamiento en la normalidad (CPT-IIv.5: Pc = 61), igual que en el WISC-IV en las tareas de claves (Pe = 11). En búsqueda de símbolos los resultados son bajos (Pe = 6), lo que indica dificultades en percepción visual que se confirman con puntuaciones bajo la media en el ITPA (T = 26). La variabilidad del tiempo de respuesta ante los estímulos es normal (CPT-II: Pc = 51), así como la vigilancia atencional (Pc = 50). La Atención selectiva y focalizada

(CPT-II) es normal pero con muchas omisiones (Pc = 99), lo que indica inatención. En estilo de respuesta (CPT-II) está en la media (Pc = 55).

**Percepción.** En discriminación visual (CPT-II: P = 51) en la media. En razonamiento perceptivo (WISC-IV): en cubos (Pe = 14) y conceptos (Pe = 12) tiene valores altos y en matrices (Pe = 19) muy altos. En procesamiento visual (WISC-IV) cubos + figuras incompletas en el promedio (Pc = 91). En el ITPA obtiene menores puntuaciones en el canal visomotor que en el auditivo-vocal. La comprensión visual en conceptos es muy buena (T = 43, M = 35) y de las relaciones entre estímulos visuales en la media (T = 34). En el nivel automático tiene puntuaciones bajas en integración visual (T = 26).

**Memoria.** En memoria de trabajo (WISC-IV): en dígitos valores normales-bajos (Pe = 8). En memoria secuencial visomotora (ITPA) obtiene una puntuación ligeramente baja (T = 32). En el WISC-IV, en memoria a largo plazo (Pc = 99,6) y en información general (Pc = 96) el nivel de funcionamiento es excelente.

**Lenguaje.** En el WISC-IV las puntuaciones en comprensión verbal son: semejanzas altas (Pe = 14), vocabulario muy altas (Pe = 19) y en comprensión normales (Pe = 11). En razonamiento fluido-verbal en el promedio alto (Pc = 95). En conocimiento léxico en el extremo superior (P = 99,6). Los resultados del nivel representativo auditivo-vocal del ITPA indican una edad equivalente a su edad (media = 35). La comprensión de una historia oída (T = 36, M = 35) y de analogías verbales (T = 36) es normal. En el ENFEN, tiene valores en la media (Dec = 6) en expresión verbal. En el nivel automático del ITPA obtiene puntuaciones elevadas en conocimiento y expresión de estructuras gramaticales (T = 38). En el límite de lo habitual (T = 40) está el resultado en producción de palabras completas, relacionado con conciencia fonológica.

**Funciones ejecutivas.** La inhibición de respuesta y control motor (CPT-II) está en la normalidad (P = 42). En