

14. Mishra AK, Agarwal SK, Pradhan S, Agarwal A. Association of unilocular thymic cyst and myasthenia gravis. *Neurol India*. 2012;60:103–5.
15. Berrih-Aknin S, Le Panse R. Myasthenia gravis: A comprehensive review of immune dysregulation and etiological mechanisms. *Autoimmun*. 2014;52:90–100.
16. Cea G, Benatar M, Verdugo RJ, Salinas RA. Thymectomy for non-thymomatous myasthenia gravis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;10:CD008111, <http://dx.doi.org/10.1002/14651858.CD008111.pub2>.
17. Thymectomy Trial in Non-Thymomatous Myasthenia Gravis Patients Receiving Prednisone Therapy. *Clinical Trials gov Identifier: NCT00294658*. [consultado 10 Sept 2015]. Disponible en: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00294658>.

N. Morollón*, P. Guerrero y J. Duarte

Sección Neurología, Complejo Asistencial de Segovia, Segovia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: noemimorollon@gmail.com

(N. Morollón).

<https://doi.org/10.1016/j.jnrl.2016.04.001>

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-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

Hematoma epidural agudo cervical espontáneo de inicio atípico simulando cuadro ictal



Spontaneous acute epidural haematoma of the cervical spine with an atypical onset resembling ictal symptom

Sr. Editor:

El hematoma epidural espinal espontáneo (HEEE), descrito por Jackson en 1869, es una afección infrecuente, con una incidencia anual estimada de un caso por millón de habitantes¹. Representa menos del 1% del total de las lesiones ocupantes de espacio espinales, con un pico de incidencia máximo entre la sexta y séptima décadas de vida^{1–3}. Puede producir un deterioro neurológico rápido e irreversible, y asocia una tasa de mortalidad entre el 6-8%³. Se localizan preferentemente a nivel de la región cervicotorácica, fundamentalmente en la mitad posterior del canal raquídeo¹. Aquellos pacientes en los que no se identifica una causa subyacente o factor predisponente para el sangrado (discrasias sanguíneas, tratamiento anticoagulante o antiagregante, tumores, embarazo o traumatismos) se consideran espontáneos, lo cual sucede en el 40-50% de los casos². La mayoría de autores defienden un mecanismo etiopatogénico hemorrágico venoso, debido a la rotura de plexos venosos epidurales que carecen de válvulas reguladoras secundarias a variaciones súbitas de presión a nivel torácico o abdominal⁴; no obstante, otros autores apoyan un origen arterial del sangrado⁵ secundario a la rotura de las arterias radicales epidurales, basándose en el rápido deterioro clínico típico asociado a los HEEE⁶.

Varón de 79 años, sin antecedentes de interés, que inició con un cuadro de cefalea y cervicalgia intensa, y hemiparesia izquierda de inicio brusco de 3 h de evolución. Dada la sintomatología descrita, se activó el código ictus (CI), y el paciente fue trasladado a su hospital de referencia. A la exploración, desde el punto de vista motor destacaba una paresia de miembro superior izquierdo 3/5 y plejía de miembro inferior izquierdo, asociada a hipoestesia contralateral derecha sin extinción sensitiva, reflejo cutáneo

plantar extensor izquierdo y flexor derecho. La TAC cerebral urgente no objetivó signos de sangrado intra o extraaxial, ni datos de isquemia cerebral aguda. Ante la sospecha de afección a nivel medular, se realizó estudio de TAC cervical urgente, en la que se observó la existencia de una gran colección cervical epidural hiperdensa de localización posterolateral izquierda desde C3 a C7 (fig. 1). Con el diagnóstico de HEEE cervical, el paciente fue intervenido de forma urgente, mediante un abordaje cervical posterior, laminectomía cervical C3-C7 microquirúrgica y evacuación completa de la colección epidural cervical posterolateral izquierda localizada a ese nivel. Durante la intervención no se identificaron anomalías vasculares subyacentes a dicho nivel y el estudio anatómico-patológico descartó la presencia de estas en la pieza quirúrgica remitida. El estudio de RM cervical postoperatorio (fig. 2), puso de manifiesto la existencia de cambios posquirúrgicos habituales, ausencia de signos de mielopatía cervical y de restos de colección epidural. En el estudio posquirúrgico se descartaron la presencia de coagulopatías que pudieran haber desencadenado el cuadro. Tras la intervención quirúrgica, el paciente presentó una buena evolución clínica, con recuperación de la movilidad en hemicuerpo izquierdo, sin déficits motores y sensitivos residuales tras completar tratamiento rehabilitador.

Los HEEE clínicamente se manifiestan por un cuadro de dolor local agudo y lancinante acompañado de déficit neurológicos motores, sensitivos y/o autonómicos, habitualmente simétricos con un periodo de desarrollo variable, desde minutos a días⁷. Los síntomas hemicorporales son una forma de inicio poco frecuente, que pueden orientar a un diagnóstico erróneo, y a un retraso diagnóstico y terapéutico. En estos casos es fundamental realizar un diagnóstico diferencial con la enfermedad ictal cerebrovascular⁸, dadas las terribles consecuencias que ocurrirían si se tratase con fibrinolíticos. En la exploración inicial, posiblemente el dolor cervical agudo sea el único hallazgo clínico que nos debiera hacer pensar en afección medular. La peculiaridad del paciente descrito es que fue interpretado inicialmente como un cuadro isquémico supratentorial.

En estudios de RM, el HEEE en fase hiperaguda o aguda aparece iso-intenso en secuencias potenciadas en T1 e hiperintenso en T2⁹. Si bien la RM supone el método diagnóstico de elección, la TAC de columna es una prueba

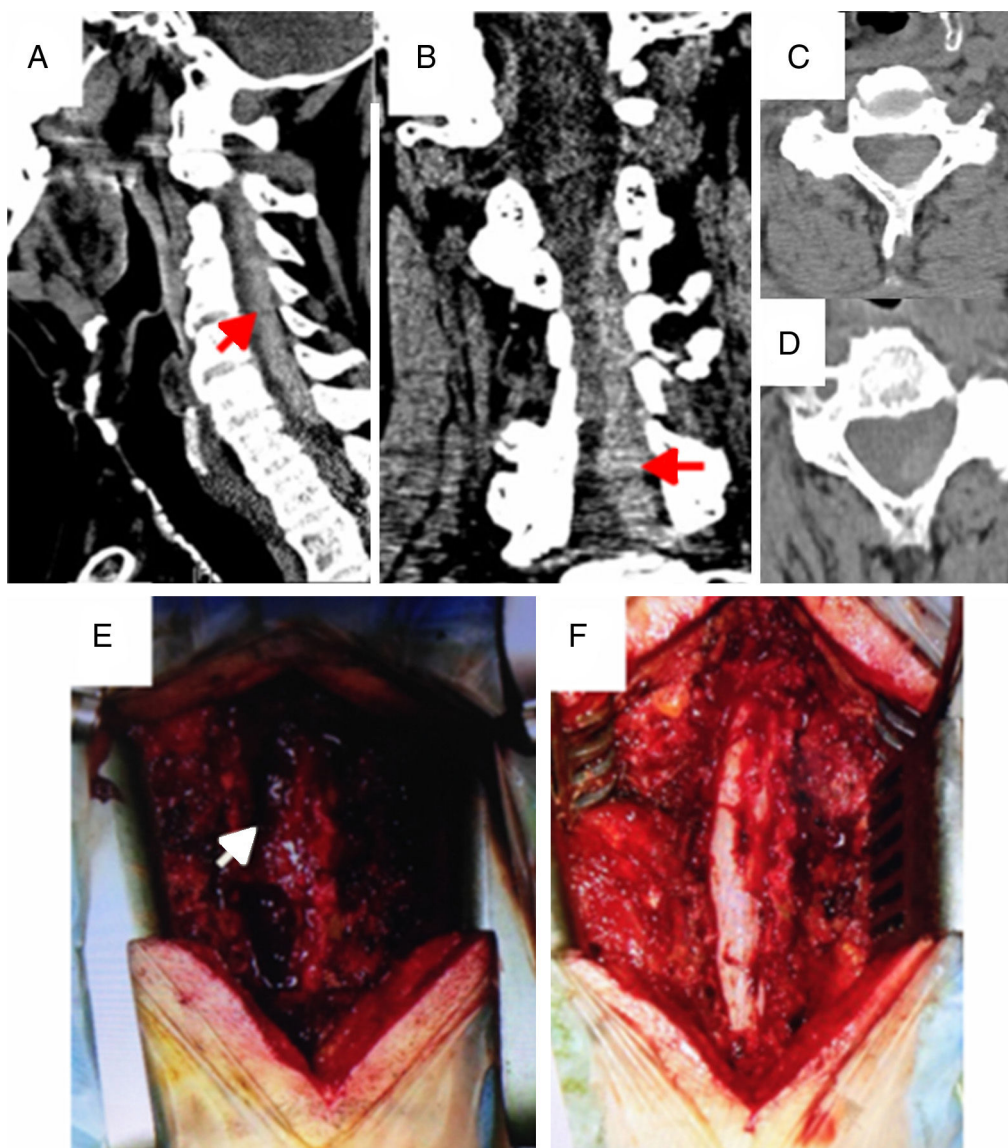


Figura 1 Imágenes preoperatorias de la TAC cervical urgente. Cortes sagital (A), coronal (B) y axial (C y D), que demuestran la existencia de una extensa colección hiperdensa a nivel epidural posterolateral izquierdo C3-7 (flechas, asterisco), compatible con HEEE. Dicha colección condiciona una marcada reducción del canal medular y un desplazamiento del cordón medular hacia la derecha. Imagen intraoperatoria tras realización de laminectomía cervical C3-7, en la que se observa la colección epidural cervical aguda posterolateral izquierda descrita previamente (E). Imagen intraoperatoria tras la evacuación completa del HEEE (F).

ampliamente disponible, de rápida ejecución, posible de realizar en pacientes inestables que precisan monitorización invasiva, y es capaz de demostrar la localización y extensión de la hemorragia. Estudios adicionales como la angiorresonancia pueden aportar información relevante acerca de lesiones subyacentes¹⁰. La realización de angiografía medular no está indicada de forma rutinaria; únicamente estaría justificada en aquellos casos en los que exista una firme sospecha de lesión vascular subyacente responsable del HEEE tras la realización de RM y/o TAC de columna¹¹.

El HEEE es una urgencia quirúrgica, y la mayoría de las series publicadas recomiendan realizar un tratamiento

quirúrgico precoz, puesto que los mejores resultados funcionales se asocian con una descompresión quirúrgica dentro de las primeras 12-24h tras el inicio de la clínica². La laminectomía descompresiva y la evacuación completa de la colección epidural se consideran el tratamiento quirúrgico de elección y con mejores resultados en la actualidad¹². El tratamiento médico sintomático conservador, podría estar indicado en aquellos casos de diagnóstico incidental, en pacientes asintomáticos sin datos clínicos de compresión medular o con un mínimo grado de afectación, pacientes con comorbilidades graves que condicionen un mal pronóstico vital a corto plazo, o aquellos con coagulopatías severas que asocian un elevado riesgo quirúrgico². El grado de afectación

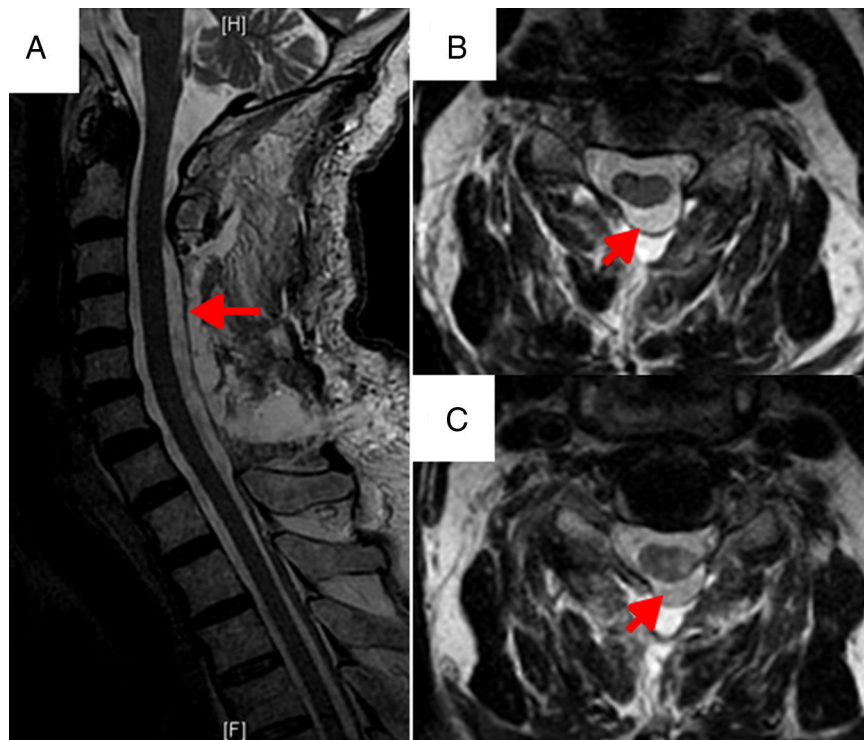


Figura 2 Imágenes de la RM cervical postoperatoria, realizada a las 24 h de la intervención quirúrgica. Cortes sagital (A) y axiales (B y C), en los que se objetivó una adecuada descompresión del canal medular a nivel C3-7 (flechas), sin datos de nuevas colecciones hemáticas y con ausencia de mielopatía a ese nivel.

medular inicial, así como el intervalo de tiempo transcurrido entre la aparición de los síntomas y la descompresión quirúrgica, parecen ser los factores pronósticos de recuperación funcional más importante¹³.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Legnani M, Pippo A, González V, Rodríguez-Milhomens M. Hematoma espinal extradural espontáneo. *Rev Neurol*. 2014;58:526–7.
- Muñoz González A, Cuello JP, Rodríguez Cruz PM, Iglesias Mohedano AM, Domínguez Rubio R, Romero Delgado F, et al. Hematoma espinal epidural espontáneo: estudio retrospectivo de una serie de 13 casos. *Neurología*. 2015;30:393–400.
- Kreppel D, Antoniadis G, Seeling W. Spinal hematoma: A literature survey with meta-analysis of 613 patients. *Neurosurg Rev*. 2003;26:1–49.
- Segal DH. Cervical epidural hematoma after chiropractic manipulation in a healthy young woman: Case report. *Neurosurgery*. 1996;39:1043–5.
- Varela Rois P, González García J, Regueira Portas M, Martínez Cuebo P, Azevedo González E, et al. Hematomas espinales: la apoplejía espinal. *Neurología*. 2010;25:96–103.
- Liu Z, Jiao Q, Xu J, Wang X, Li S, You C. Spontaneous spinal epidural hematoma: Analysis of 23 cases. *Surg Neurol*. 2008;69:253–60.
- Gazlio RJ. Spontaneous spinal epidural hematoma: Report of a case with complete recovery. *Surg Neurol*. 1998;14:263–5.
- Akimoto T, Yamada T, Shinoda S, Asano Y, Nagata D. Spontaneous spinal epidural hematoma as a potentially important stroke mimic. *J Cent Nerv Syst Dis*. 2014;6:15–20.
- Jamjoom ZA. Acute spontaneous spinal epidural hematoma: The influence of magnetic resonance imaging on diagnosis and treatment. *Surg Neurol*. 1996;46:345–9.
- González García J, Gelabert M, Allut AG, Villa JM. Hematoma epidural cervical espontáneo. *Rev Neurol*. 2000;31:1281–2.
- Liao CC, Hsieh PC, Lin TK, Lo YL. Surgical treatment of spontaneous spinal epidural hematoma: A 5-year experience. *J Neurosurg Spine*. 2009;11:480–6.
- Dziedzic T, Kunert P, Krych P, Marchel A. Management and neurological outcome of spontaneous spinal epidural hematoma. *J Clin Neurosci*. 2015;22:726–9.
- Rajz G, Cohen JE, Harnof S, Knoller N, Goren O, Shoshan Y, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma: The importance of preoperative neurological status and rapid intervention. *J Clin Neurosci*. 2015;22:123–8.

A. Arévalo*, M. Navas, P. Pulido y R. García de Sola

Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: praimale@hotmail.com (A. Arévalo).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.03.011>
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-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

Afasia en paciente con encefalopatía hepática aguda asociada a lesiones corticales cerebrales multifocales



Aphasia in a patient with acute hepatic encephalopathy associated with multifocal cortical brain lesions

Sr. Editor:

La encefalopatía hepática aguda (EHA) se caracteriza típicamente por una amplia gama de manifestaciones neuropsiquiátricas incluyendo alteraciones del comportamiento, estado de ánimo o cognitivas asociadas a asterixis y diferentes grados de alteración del nivel de consciencia que pueden progresar a estupor o coma en algunos casos¹. Esta situación puede ser debida a una insuficiencia hepática aguda, cirrosis, hipertensión portal o la presencia de una derivación porto-sistémica^{2,3}. La resonancia magnética (RM) cerebral en EHA puede mostrar alteraciones de señal en diferentes áreas cerebrales debido a edema vasogénico y citotóxico relacionado con el efecto tóxico del amonio en el cerebro^{4,5}. Estas alteraciones pueden desaparecer después de la resolución de la encefalopatía⁵ o pueden progresar a necrosis laminar cortical en los casos con evolución desfavorable⁶. Las presentaciones con manifestaciones focales son muy poco frecuentes en la EHA y pueden derivar en errores diagnósticos.

Caso clínico: se trata de un hombre de 50 años de edad diagnosticado en el año 2002 de trombosis portal secundaria a deficiencia de proteína S y que fue tratado mediante la implantación de un *stent* de derivación portosistémica intrahepática transyugular (TIPS) y anticoagulación oral. El paciente fue admitido en otro centro hospitalario en mayo del año 2015 debido a una pérdida súbita de la consciencia que mejoró progresiva y espontáneamente en las horas subsiguientes. Fue trasladado a nuestro hospital para descartar la posibilidad de un accidente cerebrovascular debido a que tras la recuperación del nivel de consciencia presentaba dificultades en la emisión del lenguaje. En la exploración neurológica al ingreso en nuestro centro, el paciente estaba despierto y presentaba asterixis leve en ambas manos, pero destacaba, sobre todo, la presencia de una afasia mixta a expensas de lenguaje hipofluente con presencia de parafasias fonémicas frecuentes en el lenguaje espontáneo y dificultades en la comprensión de órdenes complejas. La repetición de palabras estaba conservada pero tenía

dificultad en la repetición de frases simples. El resto del examen neurológico era normal. El estudio analítico sanguíneo mostró la presencia de una anemia crónica, alteración del perfil hepático (ASAT 58 UI/l, bilirrubina total 3,3 mg/dl) y niveles moderadamente altos de amonio (91 μ mol/l). El análisis del líquido ascítico fue normal. La tomografía computarizada cerebral no reveló anomalías. Sin embargo, la RM cerebral mostró alteraciones de señal de alta intensidad en las secuencias *fast fluid-attenuated inversion recovery* (FLAIR), T2 y *diffusion-weighted images* (DWI) a nivel del córtex frontal parasagital, insular, temporal y cíngulo izquierdos, así como a nivel insular derecho, sin restricción de la difusión en el *apparent diffusion coefficient map* (ADC) (fig. 1A). La angio-RM mostró permeabilidad de los vasos intra y extracraneales. Un estudio EEG evidenció la presencia de un ritmo delta con ondas bi y trifásicas indicativas de disfunción tóxico-metabólica, sin actividad epileptiforme asociada. Finalmente, se concluyó que el paciente presentaba un cuadro de afasia aguda como manifestación de una EHA asociada a lesiones corticales cerebrales multifocales, de predominio a nivel insular y temporal izquierdos, y en el contexto de la presencia de una derivación portosistémica (TIPS). El paciente fue sometido a terapia catártica y la afasia mejoró progresivamente hasta su resolución en pocas semanas. Dos meses después, una nueva RM mostró que las lesiones corticales habían desaparecido completamente (fig. 1B).

Discusión: se han descrito pocos casos de pacientes con TIPS que, en el contexto de una EHA, hayan desarrollado manifestaciones focales cerebrales asociadas a la presencia de lesiones corticales en la neuroimagen⁷⁻⁹. En 2 de los pacientes descritos hubo una pérdida repentina del conocimiento con afasia posterior y la RM cerebral mostró lesiones corticales de localización similar a las descritas en nuestro paciente.

La correlación del nivel de amonio con la forma de presentación y la gravedad clínica de la encefalopatía es un tema controvertido¹⁰. En nuestro caso, como lo fue el caso reportado por Babington et al.⁷, los niveles de amonio en sangre solo estaban moderadamente aumentados. Este hecho indica que otros factores diferentes del amonio, tales como mecanismos inflamatorios u otras toxinas potenciales^{1,11}, la susceptibilidad individual del cerebro al efecto tóxico del amonio o la rapidez del incremento de los niveles de amonio en el cerebro, favorecido por los TIPS, pueden desempeñar un papel en la fisiopatología de estas presentaciones pseudoictales.

El diagnóstico de EHA en cuadros focales agudos en pacientes con patología hepática o portadores de TIPS es importante porque puede tener consecuencias pronósticas.