

Bibliografía

1. Gelisse P, Wolf P, Inoue Y. Juvenile absence epilepsy. En: Boreau M, Genton P, Dravet C, Delgado-Escueta A, Tassinari P, Thomas P <ET.AL>, editores. *Epileptic syndromes in infancy, Childhood and Adolescence*. 5th ed. Montrouge: John Libbey Eurotext Ltd; 2012. p. 329–39.
2. Kim D, Song I, Keum S, Lee T, Jeong MJ, Kim SS <ET.AL>. Lack of the burst firing of thalamocortical relay neurons and resistance to absence seizures in mice lacking alpha(1G) T-type Ca(2+) channels. *Neuron*. 2001;31:35–45.
3. Rosenfeld WE, Benbadis S, Edrich P, Tassinari CA, Hirsch E. Levetiracetam as add-on therapy for idiopathic generalized epilepsy syndromes with onset during adolescence: Analysis of two randomized, double-blind, placebo-controlled studies. *Epilepsy Res*. 2009;85:72–80.
4. Blumenfeld H, Klein JP, Schridde U, Vestal M, Rice T, Khera DS, et al. Early treatment suppresses the development of spike-wave epilepsy in a rat model. *Epilepsia*. 2008;49:400–9.
5. Suzuki S, Kawakami K, Nishimura S, Watanabe Y, Yagi K, Seino M <ET.AL>. Zonisamide blocks T-type calcium channel in cultured neurons of rat cerebral cortex. *Epilepsy Res*. 1992;12:21–7.
6. Hoy SM. Zonisamide: A review of its use in the management of adults with partial seizures. *Drugs*. 2013;73:1321–38.
7. Wilfong A, Schultz R. Zonisamide for absence seizures. *Epilepsy Res*. 2005;64(1-2):31–4.
8. Hurst R, Chiota-McCollum N, Tatum W. Adult absence semiology misinterpreted as mesial temporal lobe epilepsy. *Epileptic Disord*. 2014;16:471–6.

J.L. Camacho Velásquez*, E. Rivero Sanz, A.A. Sanabria Sanchinel, S. Santos Lasasaosa y J.A. Mauri Llerda

Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jlcv2002@hotmail.com (J.L. Camacho Velásquez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.04.003>
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/>).

Quiste tímico asociado a miastenia gravis



Thymic cyst associated with myasthenia gravis

Sr. Editor:

Los quistes tímicos representan del 1 al 5% de las masas de mediastino anterior¹. Se clasifican en congénitos y adquiridos. Estos últimos se han relacionado con enfermedades sistémicas, como el lupus eritematoso, el síndrome de Sjögren, la artritis reumatoide, la tiroiditis de Hashimoto, la infección por el virus de inmunodeficiencia humana y muy rara vez con la miastenia gravis (MG)².

Presentamos un caso de MG asociada a quiste tímico, excepcional en la literatura.

Varón de 34 años, sin antecedentes patológicos, exfumador, con un cuadro de 2 meses de evolución de fatigabilidad de musculatura facial, sin ninguna otra sintomatología asociada. En la exploración física destacaba leve ptosis palpebral izquierda, que no se incrementaba con la mirada vertical sostenida, así como debilidad de la lengua y de los músculos orbiculares del ojo izquierdo y de los labios.

Se diagnosticó MG, confirmándose la presencia de niveles de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (AC anti-R Ach) de 22,1 nmol/L y un estudio de fibra aislada en músculo orbicular del ojo izquierdo, que mostraba potenciales con Jitter medio patológico y un 47% de bloqueos, compatible con alteración de la transmisión neuromuscular a nivel postsináptico. En la tomografía computarizada (TC) mediastínica se encontró una lesión quística en espacio prevascular de 78 × 79 × 77 mm, de contornos bien definidos, pared fina, densidad líquido, sin captación de contraste y sin evidencia de ganglios patológicos (fig. 1).

Cuatro meses después del diagnóstico se extirpó la lesión mediastínica, cuyo estudio anatomopatológico fue

informado como quiste tímico unilocular con hiperplasia folicular. Así mismo, se analizó la citología de líquido pleural que resultó negativa para células malignas, haciendo compatible la lesión con quiste de contenido linfoide.

Al diagnóstico se inició tratamiento con piridostigmina 60 mg cada 8 h, logrando mejoría parcial de la ptosis y la debilidad orolingual, por lo que un mes después se añadió



Figura 1 TC de tórax. Masa en el mediastino anterior indicativa de quiste tímico.

prednisona ajustada al peso (80 mg/48 h) en pauta lenta descendente. En el segundo mes de tratamiento presentó marcada mejoría a nivel orolingual, mientras que la debilidad del orbicular del ojo persistió hasta 3 meses después con dosis de prednisona de 30 mg/48 h. En estas condiciones fue intervenido, lo que permitió ir bajando dosis de corticoides progresivamente en los 4 meses siguientes a la cirugía llegando a 5/2,5 mg a días alternos. En este punto reaparecieron los síntomas, por lo que fue necesario subir de nuevo la dosis de corticoides a 10/5 mg y se decidió iniciar tratamiento con azatioprina, con lo que hasta la fecha se ha conseguido retirar prednisona y que el paciente permanezca asintomático, aunque sigue precisando el anticolinesterásico.

El quiste tímico es una lesión del mediastino antero-superior bien definida, de densidad agua. Se clasifican en congénitos y adquiridos. Los primeros son uniloculares, con pared delgada y traslúcida, y tejido atrófico sin inflamación. Los adquiridos suelen ser multiloculares, con una pared más gruesa que puede presentar adherencias fibrosas y tejido hiperplásico linfoide reactivo. Clínicamente suelen ser asintomáticos, aunque en ocasiones pueden provocar disnea, tos o dolor torácico por compresión de estructuras adyacentes³.

El timoma representa casi el 95% de las neoplasias de células epiteliales del timo. Consiste en una masa sólida de partes blandas, homogénea, de bordes bien definidos y, a veces, con realce uniforme de contraste y calcificaciones⁴. Hasta el 40% de los timomas pueden tener componente quístico, pero son excepcionales aquellos en los que este supone casi la totalidad de la masa⁵.

El diagnóstico diferencial radiológico de la patología tímica puede resultar difícil. Los quistes tímicos complicados con hemorragias o infección a veces se confunden con masas sólidas por su densidad radiológica elevada en la TC⁶. Por otro lado, los timomas pueden desarrollar áreas hemorrágicas, isquémicas o quísticas, simulando quistes tímicos simples^{7,8}. La resonancia magnética torácica puede ayudar a diferenciarlos. El timoma aparece como una masa homo o heterogénea, hipointensa en secuencias potenciadas en T1 y con tenue hiperintensidad en T2, restricción en difusión y captación de contraste, mientras que el quiste se comporta como hipointenso en T1, hiperintenso en T2, sin restricción en difusión ni captación de contraste. El uso de 18F-FDG PET puede ser útil en caso de dudas, ya que aporta información metabólica⁹. Sin embargo, se precisa el análisis histopatológico para filiar la naturaleza exacta de una lesión mediastínica quística, especialmente cuando tienen una pared focalmente engrosada¹⁰.

Hasta el 85% de los pacientes con MG asocia anomalías tímicas, un 70% hiperplasia folicular y un 15% timomas¹¹; sin embargo, solo encontramos 6 casos publicados hasta la fecha de la asociación entre la MG y el quiste tímico. En 1957 se describió un caso de crisis miasténica tras la escisión de un quiste tímico¹². En 1993, Peacey y Belchetz presentaron a un paciente con MG ocular y quiste tímico¹⁰. Así mismo, en 1995 Okumura et al. publicaron un caso de MG asociado a quistes tímicos multiloculares¹³. Diecisiete años después, Mishra et al. publicaron 3 casos de MG con quistes tímicos uniloculares¹⁴.

Conocemos poco de la evolución de la MG tras la cirugía en dichos casos. En la serie de Mishra et al., 2 pacientes mejoraron clínicamente tras la resección del quiste, y uno

empeoró¹⁴, un paciente tuvo una crisis miasténica tras la cirugía del quiste¹⁵ y otro no mejoró¹⁰. En nuestro caso, la mejoría fue transitoria durante menos de 6 meses, optando por la inmunosupresión a largo plazo.

La timectomía forma parte del protocolo de tratamiento de la MG y ha demostrado mejoría clínica de los pacientes, aunque no se conocen con exactitud los beneficios de dicha práctica¹⁶. Los resultados del estudio Thymectomy trial in non-thymomatous myasthenia gravis patients receiving prednisone therapy, actualmente en curso, esclarecerán este aspecto en los pacientes sin timoma¹⁷.

Aunque su presentación sea excepcional, consideramos que el quiste tímico debe incluirse dentro del espectro de patología del timo asociada a MG. La mejoría transitoria de nuestro paciente tras la extirpación del quiste parece confirmar su implicación en la fisiopatogenia de esta enfermedad autoinmune.

La timectomía estaría indicada en estos casos tanto para descartar un componente neoplásico en la pared del quiste, como para intentar obtener una remisión de la MG y/o retrasar el inicio de la inmunosupresión prolongada.

Bibliografía

1. Fuentes J, Fernández F, Fuentes A, Rivera M, Spencer L, González R. Thymic cysts, an unusual disease of the mediastinum. *Revista Anacem*. 2013;VII.
2. Shi X, Nasser F, Berger DM, Nachiappan AC. Large multilocular thymic cyst: A rare finding in an HIV positive adult female. *J Clin Imaging Sci*. 2012;2:55.
3. Won Choi Y, Page MacAdams H, Chol Jeon S, Kyung Hong E, Kim Y-H, Im J-G, et al. Idiopathic multilocular thymic cyst: CT features with clinical and histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;177:881–5.
4. Baas P, Rhodius R. Thymoma update 2011. *Eur J Cancer*. 2011;47(Suppl 3):S315–6.
5. Takahashi K, Al-Janabi NJ. Computed tomography and magnetic resonance imaging of mediastinal tumors. *J Magn Reson Imaging*. 2010;32:1325–39.
6. Tecce PM, Fishman EK, Kuhlman JE. CT evaluation of the anterior mediastinum: Spectrum of disease. *Radiographics*. 1994;14:973–90.
7. Moran CA, Suster S. Thymoma with prominent cystic and hemorrhagic changes and areas of necrosis and infarction: A clinicopathologic study of 25 cases. *Am J Surg Pathol*. 2001;25:1086–90.
8. Suster S, Rosai J. Cystic thymomas: A clinicopathologic study of ten cases. *Cancer Philadelphia*. 1992;69:92–7.
9. Otsuka H. The utility of FDG-PET in the diagnosis of thymic epithelial tumors. *J Med Invest*. 2012;59:225–34.
10. Peacey SR, Belchetz PE. Graves' disease: Associated ocular myasthenia gravis and a thymic cyst. *JRSM*. 1993;83:297–8.
11. Raica M, Cimpean AM, Ribatti D. Myasthenia gravis and the thymus gland. A historical review. *Clin Exp Med*. 2008;8:61–4.
12. Fongi EG, Gotlieb D, Vaamonde CA, Buzzi A, Machado E, Perianes I. Myasthenia gravis following excision of a thymic cyst; study of electrolytes during a myasthenic attack. *Prensa Med Argent*. 1957;27:3754–60.
13. Okumura S, Ohta T, Fujioka M, Nakabayashi H. A case of multilocular thymic cyst with myasthenia gravis. *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi*. 1995;43:917–21.

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. ClinicalTrials.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 isoíntenso en secuencias potenciadas en T1 e hiperíntenso en T2⁹. Si bien la RM supone el método diagnóstico de elección, la TAC de columna es una prueba