

reversibles sobre las áreas corticales desaferentadas, que servirían como desencadenantes de las alucinaciones visuales. La TA elevada y mantenida generaría alteraciones hemodinámicas, químicas e histológicas que actuarían como desencadenantes de las alucinaciones visuales en el córtex occipital, al alterarse el tejido cortical debido a la TA de los vasos sanguíneos que mantienen la hemodinamia en estas áreas. Las neuronas desaferentadas serían estimulables en este caso por la hipertensión de los vasos sanguíneos cerebrales correspondientes a estas áreas corticales cerebrales y al administrar el tratamiento hipotensor y conseguir controlar la crisis hipertensiva, desaparecieron los estímulos y los factores desencadenantes, resolviéndose el episodio y estabilizándose el córtex desaferentado.

## Bibliografía

1. Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, Serrador-García M, Porta-Etessam J, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, et al. Prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet syndrome in Madrid, Spain. *Eur J Ophthalmol*. 2014;24:960–3.
2. Kaeser PF, Borruat FX. Acute reversible Charles Bonnet syndrome precipitated by sudden severe anemia. *Eur J Ophthalmol*. 2009;19:494–5.
3. Ashwin PT, Tsaloumas MD. Complex visual hallucinations (Charles Bonnet syndrome) in the hemianopic visual field following occipital infarction. *J Neurol Sci*. 2007;263:184–6.
4. Komeima K, Kameyama T, Miyake Y. Charles Bonnet syndrome associated with first attack of multiple sclerosis. *Jpn J Ophthalmol*. 2005;49:533–4.
5. Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, Porta-Etessam J, García-Sánchez J. Charles Bonnet syndrome triggered by brimonidine in a patient with Leber's hereditary optic neuropathy. *Rev Psiquiatr Salud Ment*. 2014;7:152–3.
6. Santos-Bueso E, Serrador-García M, Sáenz-Francés F, García-Sánchez J. Charles Bonnet syndrome secondary to panretinal photocoagulation. *Neurología*. 2015;30:322–3.
7. Mascaro J, Formiga F, Pujol R. Charles Bonnet syndrome exacerbated by tramadol. *Aging Clin Exp Res*. 2003;15:518–9.
8. Santos-Bueso E, Serrador-García M, Sáenz-Francés F, Méndez-Hernández CD, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, et al. Paradoxical cessation in a case of Charles Bonnet syndrome. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2014;89:418–20.
9. Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, Dutton GN. Complex visual hallucinations in the visually impaired: The Charles Bonnet syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2003;48:58–72.
10. Burke W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: A hypothesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;73:535–41.
11. Choi EJ, Lee JK, Kang JK, Lee SA. Complex visual hallucinations after occipital cortical resection in a patient with epilepsy due to cortical dysplasia. *Arch Neurol*. 2005;62:481–4.

P. Cifuentes-Canorea\*, I. Cerván-López, I. Rodríguez-Uña y E. Santos-Bueso

*Servicio de Oftalmología, Unidad de Neurooftalmología, Instituto de Investigación Sanitaria, Hospital Clínico San Carlos (IdISSC), Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [pilarcifuca@gmail.com](mailto:pilarcifuca@gmail.com)  
(P. Cifuentes-Canorea).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.04.009>  
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología.  
Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Síntomas neurológicos extra-motores en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica



### Non-motor neurological symptoms in patients with amyotrophic lateral sclerosis

Sr. Editor:

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que se ha descrito tradicionalmente con expresión clínica de afección a la neurona motora superior en el homúnculo motor y a la neurona motora inferior en la médula espinal<sup>1,2</sup>. Sin embargo, recientemente se han descrito en sujetos con ELA definida, signos y síntomas extra-motores; incluyendo deterioro en las funciones cerebrales superiores, signos disautonómicos, trastornos metabólicos<sup>3,4</sup>, así como alteraciones cognitivas asociadas a la demencia frontotemporal<sup>5</sup>. Estudios histopatológicos en tejidos de autopsia de sujetos con ELA definida-espóradica,

han identificado inclusiones proteínicas de *transactive response DNA binding protein 43 kDa* (TDP-43) en áreas no motoras del sistema nervioso central, incluyendo el sistema nigroestriatal, cerebelo, prosencéfalo, hipotálamo, así como áreas neocorticales y allocorticales<sup>6,7</sup>. La ELA al igual que la demencia frontotemporal son actualmente consideradas proteinopatías TDP-43.

Realizamos un análisis retrospectivo en expedientes clínicos de 112 pacientes con el diagnóstico establecido de ELA definida-espóradica, de acuerdo a los criterios clínicos y neurofisiológicos de El Escorial<sup>8</sup>. Se analizaron los signos y síntomas neurológicos extra-motores reportados al momento del diagnóstico, al igual que las manifestaciones extramotoras que se presentaron dentro del primer año de seguimiento clínico. En todos los pacientes con diagnóstico de ELA definida se realizó, además de la escala funcional estratificada revisada para ELA (ALSFRS-r), examen mini-mental, test neuropsicológico, test genético y escala de Hamilton para ansiedad y depresión en la consulta inicial, y al menos una evaluación adicional en el año de seguimiento. En nuestra cohorte de pacientes se identificaron 25 síntomas extra-motores, los más prevalentes

**Tabla 1** Síntomas extra motores en ELA clasificados por dominio, frecuencia y valor proporcional

Síntoma	Frecuencia <sup>a</sup>	Proporción <sup>b</sup>
<i>Cardiovascular</i>		
Edema	5	4
Hipotensión ortostática	1	1
<i>Sueño/fatiga</i>		
Fatiga	27	24
Piernas inquietas	1	1
Insomnio	1	1
Somnolencia diurna	1	1
<i>Estado de ánimo/cognición</i>		
Depresión	53	47
Ansiedad	20	18
Anhedonia	1	1
Trastorno cognitivo	1	1
<i>Problemas perceptuales/alucinaciones</i>		
Afección pseudobulbar	14	13
Visión borrosa	1	1
Constipación	8	7
<i>Tracto gastrointestinal</i>		
Náusea	2	2
Vómito	1	1
Incontinencia fecal	1	1
<i>Urinarios</i>		
Problemas urinarios	2	2
<i>Misceláneos</i>		
Dolor	29	26
Parestesias	14	13
Diaforesis	5	4
Seborrea	1	1
Aumento de peso	1	1

<sup>a</sup> Frecuencia del síntoma en el total de pacientes con ELA.

<sup>b</sup> Proporción: porcentaje del síntoma en el total de pacientes.

fueron; depresión (47%), dolor (26%), fatiga (24%), ansiedad (18%), afección pseudobulbar (13%) y parestesias (13%) (tabla 1). No se estableció el diagnóstico de demencia frontotemporal en ninguno de nuestros pacientes y curiosamente todos los casos con afección pseudobulbar, depresión o ansiedad resultaron negativos para la expansión del hexanucleótido del cromosoma 9 (gen *C9orf72*), habitualmente asociado a sintomatología pseudobulbar. Encontramos un promedio de  $4,2 \pm 2,03$  síntomas extra-motores por paciente. Los pacientes con ELA bulbar presentaron mayor número de síntomas extra-motores comparados con sujetos con ELA espinal,  $5,41 \pm 1,61$  y  $3,85 \pm 2,01$  síntomas extra-motores por paciente, respectivamente. Adicionalmente, se observó una correlación como variables dependientes entre pares de síntomas que podrían tener un mecanismo fisiopatológico similar incluyendo; ansiedad y depresión ( $\chi^2$ ;  $p=0,025$ ), incontinencia urinaria y constipación ( $\chi^2$ ;  $p=0,017$ ), así como dolor y parestesias ( $\chi^2$ ;  $p=0,027$ ).

En un estudio reciente, Cykowski et al. demostraron inclusiones de TDP-43 en el prosencéfalo e hipotálamo,

reportando una correlación significativa de este hallazgo histopatológico en sujetos con ELA de predominio bulbar<sup>7</sup>. En nuestra cohorte los pacientes con predominio bulbar presentaron mayor número de síntomas extra-motores al compararse con los pacientes de ELA espinal.

La ELA es una enfermedad de presentación clínica muy heterogénea<sup>9</sup>; la presencia de inclusiones patológicas en áreas extra-motores del sistema nervioso central observadas con ELA definida-esporádica podrían explicar la presencia de síntomas atípicos, frecuentemente omitidos y que por consecuencia no se abordan ni se tratan de forma adecuada, limitando la calidad de vida del paciente. En la presente cohorte, los síntomas extra-motores observados en los pacientes con ELA, podrían ser manifestaciones incidentales, consecuencia de la discapacidad o expresiones clínicas por progresión del proceso neurodegenerativo. La identificación oportuna de manifestaciones extramotoras en pacientes con los síntomas motores clásicos, podría facilitar su tratamiento médico y mejorar la condición clínica de los pacientes con ELA. La variabilidad de los fenotipos clínicos, los recientes hallazgos histopatológicos extra-motores en el SNC y la presencia de síntomas no-motores, sugieren que la ELA es una enfermedad multisistémica no restringida al sistema motor.

### Bibliografía

- Toft MH, Gredal O, Pakkenberg B. The size distribution of neurons in the motor cortex in amyotrophic lateral sclerosis. *J Anat.* 2005;207:399–407.
- Ravits JM, la Spada AR. ALS motor phenotype heterogeneity, focality, and spread. Deconstructing motor neuron degeneration. *Neurology.* 2009;73:805–11.
- Pinto S, Pinto A, de Carvahlo M. Decreased heart rate variability predicts death in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve.* 2012;46:341–5.
- Jelsone-Swain L, Persad C, Votruba KL, Weisenbach SL, Johnson T, Gruis KL, et al. The relationship between depressive symptoms, disease state, and cognition in amyotrophic lateral sclerosis. *Front Psychol.* 2012;3:1–10.
- Lattante S, Ciura S, Rouleau GA, Kabashi E. Defining the genetic connection linking amyotrophic lateral sclerosis (ALS) with frontotemporal dementia (FTD). *Trends Genet.* 2015;31:263–73.
- Brettschneider J, Tredici KD, Toledo JB, Robinson JL, Irwin DJ, Grossman M, et al. Stages of pTDP-43 pathology in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol.* 2013;74:20–38.
- Cykowski MD, Takei H, Schultz PE, Appel SH, Powell SZ. TDP-43 pathology in the basal forebrain and hypothalamus of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neuropathol Commun.* 2014;2:171.
- Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL, World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Disease. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2000;1:293–9.
- Ravits J, Appel S, Baloh RH, Barohn R, Brooks BR, Elman L, et al. Deciphering amyotrophic lateral sclerosis: What phenotype, neuropathology and genetics are telling us about pathogenesis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013;14:5–18.

H.R. Martínez<sup>a,c,\*</sup>, C.E. Escamilla-Ocañas<sup>a</sup>  
y M. Hernández-Torre<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Instituto de Neurología y Neurocirugía, Hospital Zambrano-Hellion, Tecnológico de Monterrey, San Pedro Garza García, México

<sup>b</sup> Instituto de Medicina Interna, Hospital Zambrano-Hellion, Tecnológico de Monterrey, San Pedro Garza García, México

<sup>c</sup> Servicio de Neurología, Hospital Universitario UANL, Monterrey, México

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos:

[dr.lectormartinez@medicos.tecsalud.mx](mailto:dr.lectormartinez@medicos.tecsalud.mx),  
[drlectormtz@yahoo.com](mailto:drlectormtz@yahoo.com) (H.R. Martínez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.05.002>  
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Hematoma subdural intracraneal y espinal secundario a anestesia neuroaxial



### Subdural intracranial and spinal haematoma secondary to neuraxial anaesthesia

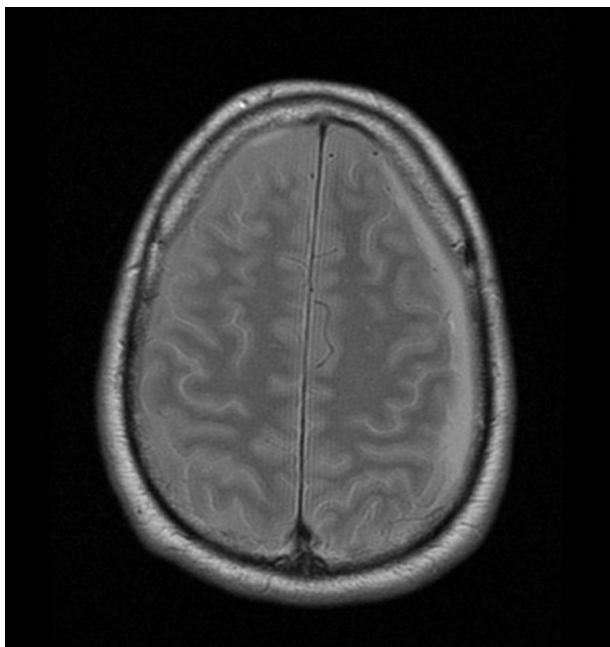
Sr. Editor:

La incidencia real de las complicaciones con anestesia neuroaxial (AN) es desconocida, siendo la cefalea pospunción dural la más frecuente<sup>1,2</sup>. Se estima que la incidencia del hematoma subdural intracraneal (HSDC) de 1:500.000 a 1.000.000 punciones lumbares<sup>3</sup> y de 1/190.000 para el hematoma espinal con anestesia epidural y 1/320.000 con anestesia espinal<sup>1</sup>. Ambas complicaciones han sido asociadas con morbimortalidad importantes<sup>3-6</sup> por lo que

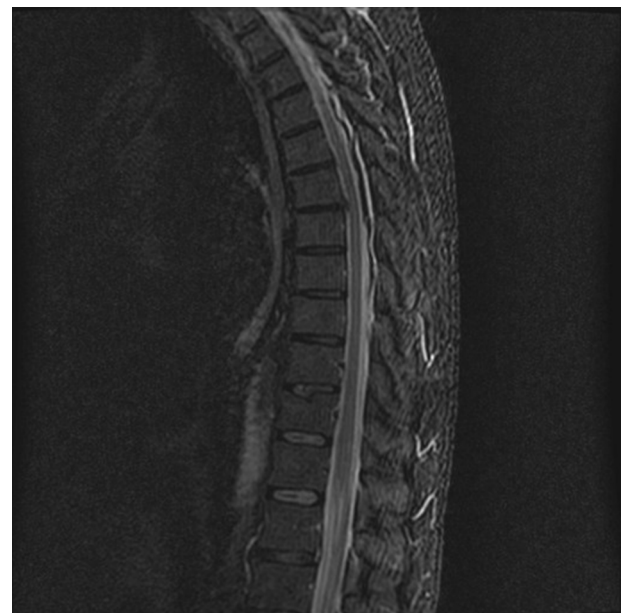
todos los esfuerzos deben estar enfocados en un diagnóstico y tratamiento precoz.

### Caso clínico

Presentamos a un paciente de 56 años, sin antecedentes relevantes, que tras 24 h posteriores a una intervención quirúrgica prostática bajo anestesia intradural traumática inicia con cefalea occipito-nucal intensa, desencadenada por el paso a ortostatismo, sin focalidad neurológica en la exploración. Se realiza el diagnóstico de hipotensión de líquido cefalorraquídeo (HLCR) y se inició tratamiento con corticoides por vía intravenosa y analgésicos antiinflamatorios no esteroideos. Un mes después del inicio de dicha sintomatología consulta a nuestro servicio por persistencia de la cefalea, que desde hace 15 días era constante, pulsátil, de menor intensidad pero que ahora se presentaba también en el decúbito supino y que aumentaba con Valsalva; además, inició cervicalgia intensa. Se decide realizar una RM craneal, que muestra una colección extraaxial frontoparietal izquierda de 1 cm máximo de espesor, hiperintensa en



**Figura 1** RM de cráneo axial DP: se observa una colección extraaxial frontoparietal izquierda de 1 cm máximo de espesor, hiperintensa.



**Figura 2** En la RM cervicotorácica sagital STIR presenta ocupación de espacio posterior desde C7 hasta T10-T11, de intensidad heterogénea.