

Tabla 1 Analítica al ingreso

Sangre periférica		Bioquímica		Anormal y sedimento de orina	
Hemoglobina	11,6 g/dl	Proteínas totales	5 g/dl	Lactato deshidrogenasa	418 UI/l
Hematocrito	56,2%	Albúmina	2,7 g/dl	GOT	9 UI/l
VCM	85,0 fl	Urea	12 mg/dl	GPT	13 UI/l
				Glucosa	95 mg/dl
Plaquetas	10 × 10 ⁴ /μl	Creatinina	0,9 mg/dl		
VSG	20 mm/h	Ácido úrico	6,7 mg/dl		
Leucocitos	14.380/μl	Fosfatasa alcalina	110 UI/l		

VCM: volumen corpuscular medio; VSG: velocidad de sedimentación globular.

En nuestra paciente, sin antecedentes que sugieran enfermedad sistémica subyacente, la presencia de preeclampsia y la ausencia de fiebre, de hipertensión intracraneal y de afección intracraneal subyacente en neuroimagen, unidos a la evolución con resolución completa tras el parto, sugieren una parálisis del sexto nervio craneal en relación con la misma.

Bibliografía

- Lambert G, Brichant JF, Hartstein G, Bonhomme V, Dewandre PY. Preeclampsia: An update. *Acta Anaesthesiol Belg.* 2014;65:137–49.
- Thamban S, Nama V, Sharma R, Kollipara PJ. Abducens nerve palsy complicating pregnancy. *J Obstet Gynaecol.* 2006;26:811–2.
- Barry-Kinsella C, Milner M, McCarthy N, Walshe J. Sixth nerve palsy: An unusual manifestation of preeclampsia. *Obstet Gynecol.* 1994;83:849–51.
- Thurtell MJ, Sharp KL, Spies JM, Halmagyi GM. Isolated sixth cranial nerve palsy in preeclampsia. *J Neuro-Ophthalmol.* 2006;26:296–8.
- Park CM, Kim SY. Abducens nerve palsy in preeclampsia after delivery: An unusual case report. *J Obstet Gynaecol Res.* 2007;33:543–5.

- Vallejo-Vaz AJ, Stiefel P, Alfaro V, Miranda ML. Isolated abducens nerve palsy in preeclampsia and hypertension in pregnancy. *Hypertens Res.* 2013;36:834–5.

A.E. Baidez Guerrero^a, N. García Lax^b,
R. Hernández Clares^{c,*} y J.J. Martín Fernández^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^b Sección de Neurología, Hospital Universitario Reina Sofía, Murcia, España

^c Consulta de Neurooftalmología, Servicio de Neurología, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rociohernandezclares@gmail.com
(R. Hernández Clares).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.07.005>
0213-4853/

© 2017 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/>).

Utilidad del SPECT cerebral en el estudio de la hipersomnia recurrente: síndrome de Kleine-Levin



Usefulness of brain SPECT imaging in the study of recurrent hypersomnia: Kleine-Levin syndrome

Sr. Editor

El síndrome de Kleine-Levin es un trastorno neuropsiquiátrico poco frecuente que cursa con episodios recurrentes y autolimitados de hipersomnia acompañados habitualmente de alteraciones del comportamiento (hipersexualidad, irritabilidad y agresividad) y alteraciones cognitivas como confusión y alucinaciones. Se presenta en la segunda década de la vida, con mayor incidencia en varones adolescentes

(4:1). Los episodios presentan entre una o 2 semanas de duración con remisión completa de los síntomas. Pueden producirse varios episodios al año, separados por periodos asintomáticos interepisodios¹.

Presentamos el caso de un varón de 17 años que tras un cuadro de aumento del hábito intestinal, náuseas y febrícula, comenzó a presentar un aumento marcado de la somnolencia, con periodos en los que dormía hasta 20 h diarias, por lo que ingresó en medicina interna. Durante el ingreso se le realizó analítica, TAC de cráneo, RMN de cráneo, TAC toracoabdominal, EEG, polisomnografía y EEG de vigilia, todos sin hallazgos significativos. El test de latencias múltiples del sueño mostró una latencia media de adormecimiento mayor de 10 min (14 min), sin evidenciar entrada en sueño REM en ninguno de los intentos de sueño. El estudio de LCR presentó discreta hiperproteíorraquia. Ante la posibilidad de origen emocional, fue valorado en 3 ocasiones por psiquiatría sin encontrar afección, así mismo no pareció haber disfunción en ambiente escolar ni familiar.

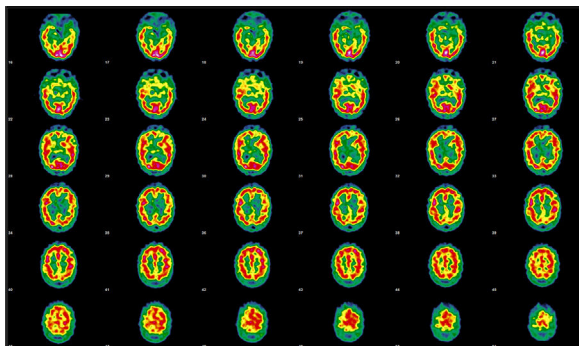


Figura 1 SPECT de perfusión cerebral inicial realizada tras la administración de 925 MBq de ^{99m}Tc -HMPAO. Se muestran cortes tomográficos representativos en proyección transaxial. Mediante valoración cualitativa se objetiva una función cortical irregular en ambos hemisferios, con áreas de hipoactividad más intensas en la región frontal anterior y orbitaria, así como mesial temporal del hemisferio derecho. En el lado izquierdo se observan defectos en la región fronto-orbitaria, así como temporo-basilar y mesial. En núcleos basales es evidente una asimetría estando disminuida la actividad en el lado derecho, sin que sean evidentes alteraciones en cerebelo.

Al no cumplir los criterios de narcolepsia ni de hipersomnia idiopática y ante los antecedentes del cuadro gastroentérico y proteinorraquia fue dado de alta con el diagnóstico inicial de encefalitis postinfecciosa, sin poder descartar otras causas secundarias como origen del cuadro. Se inició tratamiento empírico ambulatorio con prednisona 70 mg a pauta descendente 10 mg/semana.

Reingresó días después en neurología por presentar de nuevo excesivas horas de sueño al día, hasta 20 h durmiendo en un día. Dada la tendencia al sueño, la hiperfagia y las alteraciones del comportamiento durante la vigilia, así como la existencia de una infección gastroentérica como desencadenante del cuadro se planteó el diagnóstico de síndrome encefálico recurrente del adolescente. Se realizó SPECT de perfusión cerebral evidenciándose un patrón de actividad cortical que no se correspondía con la edad del paciente, siendo las alteraciones detectadas compatibles con la sospecha clínica de síndrome de Kleine-Levin (fig. 1).

Tras mejoría clínica significativa, el paciente fue dado de alta con tratamiento con modafinilo (100 mg/día), presentando aún días con exceso discreto de somnolencia diurna, aunque en menor medida que durante el ingreso.

Dos meses después inició nuevo cuadro de hipersomnia que mejoró al aumentar la dosis de modafinilo (200 mg/día).

Durante 2 años de seguimiento, el paciente presentó 3 cuadros más de características similares. A los 2 años del inicio de los síntomas se realizó nuevo SPECT que evidenció una normalización de la captación a nivel frontal, pero persistiendo las alteraciones a nivel temporal (fig. 2).

El síndrome de Kleine-Levin es una enfermedad rara, cuyo diagnóstico se basa en el cuadro clínico². No existen pruebas complementarias objetivas para el diagnóstico de esta entidad. Nuestro paciente presentó sucesivos episodios de hipersomnia autolimitados, sin que ninguna de las pruebas complementarias realizadas durante su ingreso aportase hallazgos significativos.

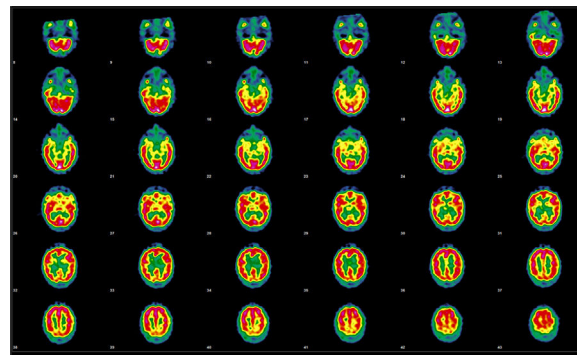


Figura 2 SPECT de perfusión cerebral evolutivo realizada tras la administración de 925 MBq de ^{99m}Tc -HMPAO, a los 20 meses del estudio previo. Se muestran cortes tomográficos representativos en proyección transaxial. Se evidencia una función cortical irregular en ambos hemisferios, con defectos que alcanzan mayor intensidad en las regiones fronto-orbitarias y temporales, presentando el resto de ambos hemisferios pequeñas irregularidades que se distribuyen difusamente, sin que a nivel de núcleos basales y cerebelo se observen alteraciones. Comparativamente con el estudio previo se evidencia una mejoría de los defectos descritos en las regiones fronto-orbitarias y temporales, y normalización de la captación en la región frontal anterior.

La etiología del síndrome de Kleine-Levin todavía se desconoce y la clínica sugiere la posibilidad de una disfunción hipotalámica-hipofisaria secundaria a desencadenantes (traumatismos craneoencefálicos, meningoencefalitis aséptica y síndrome de Prader-Willi). La edad de comienzo en la adolescencia, la recurrencia de los síntomas y las infecciones como factores precipitantes frecuentes, sugieren una etiología autoinmune; además se ha encontrado una asociación entre el síndrome de Kleine-Levin y el HLA-DR1³. El factor desencadenante (gastroenteritis) y la edad de comienzo del caso descrito coinciden con lo reflejado en la literatura.

El diagnóstico diferencial se debe establecer con la depresión mayor recurrente, la depresión bipolar, las hipersomnias recurrentes neuróticas e hipersomnias recurrentes de tipo orgánico, fundamentalmente las producidas por tumores intraventriculares del tercer o cuarto ventrículo⁴.

Para descartar un trastorno de la personalidad como origen del cuadro, es absolutamente imprescindible un estudio psicológico durante el episodio clínico y en el período asintomático. En nuestro caso no se evidenció ningún trastorno psiquiátrico.

Existen estudios en la literatura que demuestran la utilidad de las exploraciones de imagen funcional en la investigación de la patofisiología de esta entidad⁵.

Durante la fase sintomática, los hallazgos que se evidencian en el SPECT se caracterizan por hipoperfusión en las siguientes localizaciones: región temporal uni o bilateral, región frontotemporal y ganglios basales⁶. Tal disfunción podría consistir en un fenómeno de diasquisis, propiciada por una hipoactivación frontal derivada de la propia disfunción diencefálica. En nuestro caso, el SPECT puso de manifiesto una hipoperfusión en los ganglios basales derechos, ambas regiones temporales y en la región frontotemporal derecha.

En periodos intercríticos, los resultados de investigaciones realizadas sugieren que los hallazgos en el SPECT suelen normalizarse, pero persisten alteraciones a nivel temporal, incluso después de que las alteraciones clínicas hayan desaparecido. Los hallazgos del segundo SPECT realizado resultaron patológicos, aunque el paciente no presentaba clínica, siendo coincidentes con los resultados obtenidos en los estudios realizados por Gabrieli et al.³.

Concluimos que el SPECT de perfusión cerebral sería una prueba a considerar durante el periodo sintomático de un cuadro de hipersomnia recurrente en un paciente adolescente para descartar posible síndrome de Kleine-Levin asociado.

Bibliografía

1. Pedrós Roselló A, Hoyo Rodrigo B, López Gomáriz E. Síndrome de Kleine-Levin: análisis clínico comparativo. A propósito de dos casos. *Psiquiatr Biol*. 2011;18:124–6.
2. Huang YS, Guillemainault C, Kao PF, Liu FY. SPECT findings in the Kleine-Levin syndrome. *SLEEP*. 2005;28:955–60.
3. Gabrieli RDE. Cognitive neuroscience of human memory. *Annu Rev Psychol*. 1998;49:87–115.

4. Peraíta-Adrados R. Síndrome de Kleine-Levin: aportación diagnóstica de la SPECT cerebral. *Rev Neurol*. 2003;36:559.
5. Arias M, Crespo-Iglesias JM, Pérez J, Requena-Caballero I, Sesar-Ignacio A, Peleteiro-Fernández M. Síndrome de Kleine-Levin: aportación diagnóstica de la SPECT cerebral. *Rev Neurol*. 2002;35:531–3.
6. Vigren P, Engström M, Landtblom AM. SPECT in the Kleine-Levin syndrome, a possible diagnostic and prognostic aid? *Neurol*. 2014;5:178.

D. Ramírez Ocaña*, E. Espinosa Muñoz y
C. Puentes Zarzuela

Unidad de Gestión Clínica de Medicina Nuclear, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dramirezoc@gmail.com
(D. Ramírez Ocaña).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.07.006>
0213-4853/

© 2017 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/>).

Relación de los espacios de Virchow-Robin con la enfermedad de Alzheimer: a propósito de un caso



Relationship between Virchow-Robin spaces and Alzheimer disease: A case report

Sr. Editor:

En los últimos años se está evaluando si el hallazgo de espacios de Virchow-Robin dilatados (EVRd) en los estudios con resonancia magnética, hasta ahora considerados incidentales, pueden tener un papel en enfermedades como ictus, esclerosis múltiple, angiopatía amiloidea cerebral y enfermedad de Alzheimer, y si tienen repercusión sintomática.

Presentamos el caso de una mujer de 74 años, sin antecedentes de interés, evaluada por deterioro cognitivo cortical progresivo de 3 años de evolución con amnesia anterógrada, afasia, agnosia, apraxia y pérdida de iniciativa para las actividades instrumentales de la vida diaria, con Minimal Test de Folstein (1975) de 23/30, y leve parkinsonismo con poco braceo en la marcha y temblor de reposo en mano derecha. No constan caídas ni alucinaciones visuales. Se practica analítica que descarta causas tratables, y tomografía computarizada (TC) cerebral que manifiesta lesiones hipodensas subcorticales en ambos hemisferios (fig. 1). Se realiza resonancia magnética (RM) cerebral que objetiva dilataciones perivasculares de Virchow-Robin prominentes, junto a atrofia cortical fronto-témporo-parietal (fig. 2). Por los hallazgos se descartan hiperhomocisteinemia

y vasculitis, y se diagnostica a la paciente de enfermedad de Alzheimer (EA) probable, con parkinsonismo de causa vascular.

Los espacios de Virchow-Robin son espacios perivasculares de líquido intersticial que rodean a los vasos cerebrales desde el espacio subaracnoideo a través del parénquima encefálico, a los que se atribuye funciones de drenaje de metabolitos residuales de la actividad parenquimatosa cerebral al espacio subaracnoideo para ser eliminados. Se localizan clásicamente en arterias lenticulo-estriadas en ganglios basales (tipo I), arterias medulares perforantes de



Figura 1 Tomografía computarizada cerebral que muestra lesiones hipodensas en sustancia blanca subcortical en ambos lóbulos frontales.