

estudio genético de lisencefalia y defectos de la glicosilación que resultan negativos. A los 7 meses, consulta por fiebre y descompensación de su hepatopatía, pero a pesar del tratamiento médico, fallece por parada cardiorrespiratoria. En autopsia, se confirma la ABEH gracias a la biopsia hepática. Es el primer caso descrito en la literatura de LHC con ABEH. No existen estudios ni se han descubierto mutaciones genéticas que relacionen la LCH con ABEH.

## Financiación

No existen fuentes de financiación.

## Bibliografía

1. Barkovich AJ, Guerrini R, Kuzniecky RI, Jackson GD, Dobyns WB. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development: Update 2012. *Brain*. 2012;135:1348–69.
2. Kato M. Genotype-phenotype correlation in neuronal migration disorders and cortical displasias. *Front Neurosci*. 2015;9:181.
3. Gerald M.D. *Pediatric Neurology: A signs and symptoms approach*, Martínez F M.A. Barcelona: Ed. Elsevier S. L. 2010.
4. Kumar RA, Pilz DT, Babatz DT, Cushion TD, Harvey K, Topf M, et al. TUBA1A mutations cause wide spectrum lissencephaly (smooth brain) and suggest that multiple neuronal migration pathways converge on alpha tubulins. *Hum Mol Genet*. 2010;19:2817–27.
5. Forman MS, Squier W, Dobyns WB, Golden JA. Genotypically defined lissencephalies show distinct pathologies. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2005;64:847–57.
6. Spalice A, Parisi P, Nicita F, Pizzardi G, del Balzo F, Iannetti P. Neuronal migration disorders: clinical, neuroradiologic and genetics aspects. *Acta Paediatr*. 2009;98:421–33.
7. Schwartz KB, Harber BH, Rosenthal P, Mack CL, Moore J, Bove KE, et al. Extra-hepatic anomalies in infants with biliary atresia: Results of a large prospective North American multi-center study. *Hepatology*. 2013;58:1724–31.
8. Rasmussen SA, Olney RS, Holmes LB, Lin AE, Keppler-Noreuil KM, Moore CA, National Birth Defects Prevention Study. Guidelines for case classification for the National Birth Defects Prevention Study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2003;67:193–201.

I. del Castillo Velilla\*, M.D. Martínez Jiménez,  
M. Pascual Martín y M.Á. García Cabezas

*Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ndelcastillo6@gmail.com](mailto:ndelcastillo6@gmail.com)  
(I. del Castillo Velilla).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2019.02.001>  
0213-4853/

© 2019 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/>).

## Síndrome de Leriche como causa inhabitual del síndrome de la cola de caballo



### Leriche syndrome as a rare cause of cauda equina syndrome

*Sr. Editor:*

El síndrome de la cola de caballo se debe a la afectación de las raíces que emergen por debajo del cono medular (lumbares, sacras y coccígeas). Habitualmente se presenta como dolor lumbar irradiado a glúteos, debilidad de miembros inferiores, anestesia en silla de montar y disfunción sexual y esfinteriana. Se trata de una entidad poco habitual, no obstante, requiere un diagnóstico etiológico urgente y tratamiento precoz para poder minimizar las potenciales secuelas graves e irreversibles.

Presentamos el caso de un varón de 72 años, exfumador, diagnosticado de hipertensión arterial y fibrilación auricular en tratamiento con Sintrom y fármacos antihipertensivos, que presentó de manera súbita debilidad e hipoestesia de miembros inferiores, acompañado de intenso dolor glúteo bilateral irradiado a ambas piernas. Negaba antecedentes de claudicación intermitente o cambios de

coloración o temperatura en la región distal de miembros inferiores.

La exploración neurológica mostraba debilidad de miembros inferiores (flexión de la cadera 3/5, flexión de rodilla 3/5, extensión de rodilla 4/5, flexión dorsal y plantar de pies 0/5), sin debilidad de extremidades superiores. Respecto a la sensibilidad tactoalgésica, padecía hipoestesia en región dorsal de pies y lateral de piernas (L5), cara externa de ambos muslos (L2-L3) y región genital (L1-L2). Además presentaba apalestesia hasta rodillas y sensibilidad posicional abolida en los dedos de los pies. Los reflejos aquileos y rotuliano derecho estaban abolidos, mientras que el resto de reflejos de distensión muscular eran normales. El reflejo cutaneoplantar era indiferente bilateral. Los reflejos cutaneoabdominal y cremastérico bilaterales estaban ausentes. En conclusión, la exploración era compatible con un síndrome de cola de caballo. Además, no se palpaban pulsos periféricos.

La analítica mostró leve trombocitopenia, INR 1,4 y actividad de protrombina del 60%. Una TC de columna lumbosacra urgente no evidenció ninguna anomalía medular ni signos de hemorragia. A continuación, se realizó una RM medular toracolumbosacra, en la que no se identificaron hemorragias, alteraciones de la señal medular ni compresión de la cola de caballo. Sin embargo, destacaba la irregularidad de la pared aórtica que continuaba a lo largo de ambas



**Figura 1** AngioTC aórtica. Oclusión de aorta abdominal y ambas iliacas.

arterias iliacas primitivas. Una angioTC aórtica confirmó el diagnóstico de síndrome de Leriche al objetivar la oclusión de las arterias mesentérica inferior, aorta abdominal inferior y ambas iliacas primitivas (fig. 1).

De manera urgente, se realizó una trombectomía aortiliaca bilateral y se colocó un stent en arteria iliaca izquierda. El paciente recuperó los pulsos periféricos y evolucionó favorablemente, precisando mantener tratamiento anticoagulante y añadir tratamiento antiagregante.

Dos meses después, la fuerza y la sensibilidad tactoal-gésica eran completamente normales. Presentaba ligera apalestesia distal (hasta maléolos), había recuperado los reflejos cutaneoabdominal y cremastérico bilateral, persistiendo únicamente la abolición de ambos reflejos aquileos. El electroneurograma mostraba anomalías sensitivomotoras en las raíces afectadas.

La etiología más frecuente del síndrome de la cola de caballo es la compresiva (hernias, tumores, quistes, aneurismas, hemorragias, etc.)<sup>1</sup>, siendo la primera causa a descartar. Menos frecuente es la etiología isquémica, siendo los embolismos la causa principal dentro de este grupo.

Este caso resulta particularmente interesante dado que el síndrome de Leriche es una causa muy infrecuente del síndrome de la cola de caballo. Revisando la literatura, únicamente hemos encontrado otro caso descrito<sup>2</sup>. Típicamente, cuando se produce una paraparesia en el síndrome de Leriche suele deberse a isquemia medular, no a daño de las raíces nerviosas. Por otro lado, el inicio como paraplejía aguda supone un reto diagnóstico, dado que el síndrome de Leriche generalmente asocia claudicación intermitente de curso progresivo. Ante una paraplejía o nivel sensitivo debe sospecharse origen vascular<sup>3</sup>, por lo que siempre se han de explorar los pulsos periféricos.

Finalmente, en el inicio de una paraplejía en el que las pruebas de imagen no muestran anomalías, el síndrome de la cola de caballo puede ser el origen. Es de gran utilidad realizar una modalidad de imagen con contraste para evaluar el daño vascular, dado que esta infrecuente pero incapacitante enfermedad requiere un diagnóstico precoz y tratamiento urgente con el fin de minimizar las posibles secuelas.

### Conflicto de intereses

Los autores no han recibido financiación ni presentan ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Dias ALN, Araújo FF, Cristante AF, Marcon RM, Barros Filho TEP, Letaif OB. Epidemiology of cauda equina syndrome. What changed until 2015. *Rev Bras Ortop.* 2017;53:107–12.
2. Groth M, Much C, Fiehler J. Manifestation of acute Leriche syndrome as cauda equina syndrome. *Rofo.* 2013;185:375–6.
3. Irizarry L, Wray A, Guishard K. Acute paraplegia as a presentation of aortic saddle embolism. *Case Rep Emerg Med.* 2016. doi: 10.1155/2016/1250153.

E. Casas<sup>a,\*</sup>, F. Vázquez<sup>b</sup> y N.P. Witek<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital Central de la Cruz Roja San José y Santa Adela, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España

<sup>c</sup> Parkinson's Disease and Movement Disorders Program, Rush University Medical Center, Chicago, Illinois, Estados Unidos

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [elena.caspe@gmail.com](mailto:elena.caspe@gmail.com) (E. Casas).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.12.015>  
0213-4853/

© 2019 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/>).