

año y medio después del inicio del deterioro, el MMSE fue de 9/30. Se desestimaron tratamientos inmunomoduladores más agresivos.

El espectro clínico del síndrome anti-GAD se encuentra aún en continua revisión<sup>2,3</sup>. Son muy escasas las publicaciones que analizan la presencia de deterioro cognitivo en pacientes con anticuerpos anti-GAD, aunque la evidencia actual parece apoyar la existencia de una asociación entre ambos<sup>4,5</sup>. Un caso aislado publicado de deterioro cognitivo asociado a anti-GAD describe un perfil clínico similar al de nuestra paciente, sin respuesta a tratamiento con IgIV<sup>6</sup>. La decisión de iniciar tratamientos inmunomoduladores agresivos en estos pacientes debería tomarse con cautela, teniendo en cuenta la situación individual de cada paciente y la respuesta variable que tienen otros síndromes relacionados con anti-GAD como la ataxia cerebelosa. Por otro lado, la adición secuencial de ataxia cerebelosa, SPS y deterioro cognitivo rápidamente progresivo en una misma paciente, demuestra que los diferentes síntomas pueden coexistir y aparecer de forma asincrónica, superponiéndose. Nuestro caso tiene la limitación de no disponer de la monitorización titulada de anticuerpos a lo largo de la evolución de la enfermedad. Sin embargo, futuros estudios podrían aportar evidencia respecto a si variaciones en la titulación de anticuerpos pudieran relacionarse con la aparición de nuevos síntomas.

Con esta publicación se pretende contribuir a aumentar el conocimiento en torno al espectro clínico anti-GAD. El deterioro cognitivo puede formar parte de las manifestaciones clínicas asociadas, y un bajo índice de sospecha puede retrasar su diagnóstico y la oportunidad de iniciar o intensificar el tratamiento en estadios iniciales de deterioro.

## Bibliografía

1. Rouco I, Hurtado P, Castaño L, Zarranz JJ. Experience with immunotherapy in 3 patients with cerebellar ataxia associated

- with anti-glutamic acid decarboxylase antibodies. *Neurologia*. 2015;30:247–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.06.018>.
2. Ariño H, Gresa-Arribas N, Blanco Y, Martínez-Hernández E, Sabater L, Petit-Pedrol M, et al. Cerebellar ataxia and glutamic acid decarboxylase antibodies: Immunologic profile and long-term effect of immunotherapy. *JAMA Neurol*. 2014;71:1009–16, <http://dx.doi.org/10.1001/jamaneurol.2014.1011>.
3. Graus F, Saiz A, Dalmau J. GAD antibodies in neurological disorders - insights and challenges. *Nat Rev Neurol*. 2020;16:353–65, <http://dx.doi.org/10.1038/s41582-020-0359-x>.
4. Takagi M, Ishigaki Y, Uno K, Sawada S, Imai J, Kaneko K, et al. Cognitive dysfunction associated with anti-glutamic acid decarboxylase autoimmunity: A case-control study. *BMC Neurol*. 2013;13:76, <http://dx.doi.org/10.1186/1471-2377-13-76>.
5. Tinsley JA, Barth EM, Black JL, Williams DE. Psychiatric consultations in stiff-man syndrome. *J Clin Psychiatry*. 1997;58:444–9, <http://dx.doi.org/10.4088/jcp.v58n1007>.
6. Takagi M, Yamasaki H, Endo K, Yamada T, Kaneko K, Oka Y, et al. Cognitive decline in a patient with anti-glutamic acid decarboxylase autoimmunity; case report. *BMC Neurol*. 2011;11:156, <http://dx.doi.org/10.1186/1471-2377-11-156>.

J. Martín Prieto\*, I. Rouco Axpe, A. Moreno Estébanez y A. Rodríguez-Antigüedad Zarranz

*Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Bizkaia, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jon.martinprieto@osakidetza.eus](mailto:jon.martinprieto@osakidetza.eus) (J. Martín Prieto).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.04.005>  
0213-4853/

© 2021 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/>).

## Quistes aracnoideos espinales: una manifestación tardía de la aracnoiditis poshemorrágica



### Spinal arachnoid cysts: A delayed becoming fact in post hemorrhagic arachnoiditis

**Sr. Editor:**

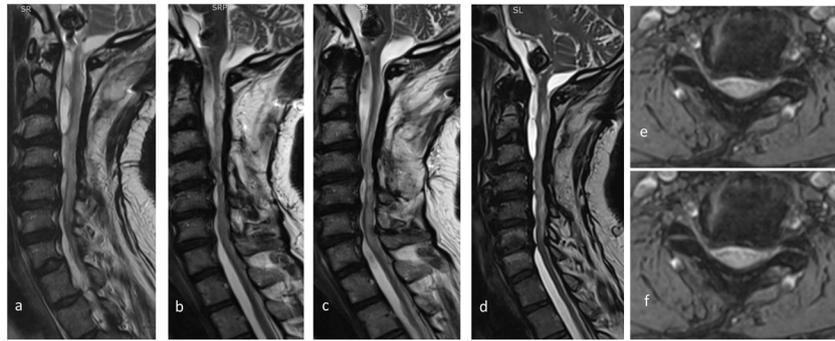
La hemorragia subaracnoidea puede provocar una respuesta inflamatoria crónica leptomenígea, que se manifiesta con alteraciones de su arquitectura anatómica denominada aracnoiditis<sup>1</sup>. Estos cambios van desde un ligero engrosamiento hasta severas adherencias en el espacio piaracnoideo, incluyendo la formación de quistes que pueden ejercer un efecto compresivo sobre el sistema nervioso central<sup>1</sup>, que aunque de rara aparición, suelen seguir ciertos patrones de localización regional y tiempo de instauración que en el caso del paciente que presentamos a continua-

ción, ocurre de manera distinta comparado con los casos publicados hasta el momento.

### Caso clínico

Hombre de 52 años con antecedente de hemorragia subaracnoidea por rotura de un aneurisma en la PICA izquierda, tratado mediante embolización y derivación ventrículo-peritoneal de LCR por hidrocefalia, siendo recambiada la válvula en tres ocasiones por obstrucciones debidas a restos hemáticos en el sistema.

Al cabo de ocho años desarrolló una tetraparesia espástica progresiva, secundaria una compresión medular extrínseca según lo que se observó en la RM por la aparición de quistes aracnoideos desde C2 hasta C6 de localización predominantemente anterior con respecto a la médula, asociando signos de adelgazamiento del mismo y condicionando siringomielia desde T4 hasta el cono medular.



**Figura 1** La RM muestra mielopatía cervical espondiloartrósica con patología discal degenerativa en al menos cinco espacios intervertebrales, con hipertrofia y calcificación del ligamento longitudinal posterior. Todo esto ocasiona estenosis del canal cervical. Cortes sagitales y axiales potenciados en T2, mostrando la evolución de los múltiples quistes y trabéculas aracnoideas desde la unión craneocervical hasta C7, con severa compresión y atrofia medular. Imágenes evolutivas postoperatorias correspondientes a los años: a) 2014, b) 2015, c) 2016, d) 2018. e) 2014, f) 2018. Gutiérrez et al.

Se intervino quirúrgicamente por vía posterior mediante una laminoplastia C2-C3-C4 y una exéresis de todos los quistes encontrados a ese nivel. Después de la cirugía, el paciente mejoró transitoriamente el patrón de la marcha pero después de seis meses presenta un nuevo deterioro a pesar del tratamiento rehabilitador, desarrollando también debilidad proximal en miembros superiores. Se decidió reintervenirlo, efectuando una aracnoidólisis ampliada. Tras la segunda cirugía presentó una evolución desfavorable, reapareciendo los quistes aracnoideos en controles radiológicos y continuando con la pérdida de fuerza en sus extremidades, únicamente con recuperación parcial de la función motora en miembro superior izquierdo, situación en la que se mantiene hasta ahora.

La evolución radiológica tal como se observa en la figura 1.

## Discusión

Los quistes aracnoideos intrarraquídeos son una entidad rara<sup>2</sup>, que permanece subdiagnosticada en la mayoría de los casos<sup>3</sup>. Por lo general se sitúan en el segmento torácico<sup>3-5</sup>, siendo la localización cervical frecuente solo en el 15% de los casos<sup>6-8</sup>. El segmento intradural posterior es claramente el más común, tanto así que se ha llegado a describir como excepcional su hallazgo en el compartimento anterior<sup>5,9</sup>. Probablemente tal particular distribución esté relacionada con los largos periodos de reposo en decúbito supino que contribuyan a la acumulación de los restos hemáticos en la curvatura cifótica torácica<sup>10</sup>.

Estas formaciones pueden ser congénitas, adquiridas o idiopáticas<sup>11</sup>. Se ha postulado que los principales mecanismos que contribuyen a su aparición, corresponden a procesos inflamatorios como la meningoencefalitis y poshemorrágicos<sup>11</sup>, incluyendo los casos de hemorragia espontánea de origen vascular (rotura de cavernomas y fístulas durales) como postraumáticos y posquirúrgicos<sup>2</sup>.

Aunque su etiopatogenia no se conoce con certeza, es aceptado que la aracnoiditis genera fibrosis y engrosamiento leptomeníngeo, a su vez adherencias membranosas locales que ponen en marcha fenómenos mecánicos y secretores que

contribuyen al mantenimiento y aumento de volumen de las cavidades quísticas<sup>3,4,12</sup>, que cuando alcanzan un determinado tamaño se manifiestan con sintomatología neurológica por efecto compresivo.

El diagnóstico de la patología se realiza con RM espinal. El abanico diferencial incluye la neurocisticercosis, los quistes neuroentéricos y el absceso epidural<sup>11</sup>.

En la mayoría de los reportes, al igual que en nuestro caso, el tratamiento de elección fue la laminectomía<sup>6</sup> y la resección de los quistes. Para el tratamiento de los quistes, tenemos múltiples recursos, desde la punción y fenestración<sup>3</sup> hasta la marsupialización del quiste, pasando por la derivación auricular o peritoneal, sin descartar conducta expectante con su respectivo seguimiento clínico-radiológico.

El pronóstico depende del grado de afectación neurológica preoperatoria, el tiempo de evolución, el tamaño del quiste<sup>13</sup> y de lo precoz que pueda llegar a ser la intervención. No se puede descartar el manejo conservador como opción en determinados casos<sup>14</sup>, aunque la estrategia de «esperar y ver» resulta difícil de sostener a largo plazo<sup>15</sup>, en especial en los casos de deterioro progresivo.

## Conclusión

Los quistes aracnoideos poshemorrágicos, así como los de origen infeccioso, son una complicación muy rara, por lo que hay que sospechar su presencia en los casos de deterioro neurológico diferido a la presentación de la enfermedad de base, por el riesgo de lesión medular irreversible y su tratamiento casi siempre depende de una rápida cirugía, aunque tomando en cuenta su escasa prevalencia, sin duda lo verdaderamente difícil es la decisión del momento y el tipo de intervención.

## Bibliografía

1. Klekamp J. A New Classification for Pathologies of Spinal Meninges-Part 2: Primary and Secondary Intra-

- dural Arachnoid Cysts. *Neurosurgery*. 2017;81:217–29, <http://dx.doi.org/10.1093/neuros/nyx050>.
2. Moses ZB, Friedman GN, Penn DL, Solomon IH, Chi JH. Intradural spinal arachnoid cyst resection: implications of duraplasty in a large case series. *J Neurosurg Spine*. 2018;28:548–54, <http://dx.doi.org/10.3171/2017.8.SPINE17605>.
  3. Garg K, Borkar SA, Kale SS, Sharma BS. Spinal arachnoid cysts - our experience and review of literature. *Br J Neurosurg*. 2017;31:172–8, <http://dx.doi.org/10.1080/02688697.2016.1229747>.
  4. Kumar K, Malik S, Schulte PA. Symptomatic spinal arachnoid cysts: report of two cases with review of the literature. *Spine*. 2003;28:E25–9, <http://dx.doi.org/10.1097/00007632-200301150-00019>.
  5. Gómez E, Quiles AM, Pedraza S. Spinal arachnoid cyst as an infrequent cause of spinal cord compression. *Neuroradiol J*. 2011;24:535–45, <http://dx.doi.org/10.1177/197140091102400407>.
  6. Engelhardt J, Vignes J-R. Anterior cervical intradural arachnoid cyst, a rare cause of spinal cord compression: a case report with video systematic literature review. *Eur Spine J*. 2016;25(Suppl 1):19–26, <http://dx.doi.org/10.1007/s00586-015-4026-7>.
  7. Muhammedrezai S, Ulu MO, Tanriöver N, Moghaddam AMG, Akar Z. Cervical intradural ventral arachnoid cyst resected via anterior corpectomy with reconstruction: a case report. *Turk Neurosurg*. 2008;18:241–4.
  8. Wenger M, Zobor N, Markwalder R, Vogt E, Markwalder TM. Intradural extramedullary arachnoid cyst of the thoracic spine associated with cord compression. *J Clin Neurosci*. 2007;14:693–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2006.02.011>.
  9. Rahimizadeh A, Sharifi G. Anterior cervical arachnoid cyst. *Asian Spine J*. 2013;7:119–25, <http://dx.doi.org/10.4184/asj.2013.7.2.119>.
  10. Todeschi J, Chibbaro S, Gubian A, Pop R, Proust F, Cebula H. Spinal adhesive arachnoiditis following the rupture of an Adamkiewicz aneurysm: Literature review and a case illustration. *Neurochirurgie*. 2018;64:177–82, <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuchi.2017.11.003>.
  11. Maenhoudt W, Rasschaert R, Bontinck H, Pinson H, Van Roost D, Hallaert G. Postarachnoiditis Anterior Spinal Arachnoid Cyst Formation with Compressive Myelopathy: Report of 2 Cases. *World Neurosurg*. 2018;118:59–62, <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2018.07.006>.
  12. Campos WK, Linhares MN, Brodbeck IM, Ruhland I. Anterior cervical arachnoid cyst with spinal cord compression. *Arq Neuropsiquiatr*. 2008;66(2A):272–3, <http://dx.doi.org/10.1590/s0004-282x2008000200030>.
  13. Caruso G, Germano A, Caffo M, Belvedere M, La Rosa G, De Divitiis O, et al. Anterior thoracic intradural arachnoid cysts Case report and review of the literature. *Neurosurg Focus*. 1999;6:e8, <http://dx.doi.org/10.3171/foc.1999.6.1.9>.
  14. Kok AJ, Verhagen WJ, Bartels RH, van Dijk R, Prick MJ. Spinal arachnoiditis following subarachnoid haemorrhage: report of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 2000;142:795–8, <http://dx.doi.org/10.1007/s007010070094>, discussion 798-799.
  15. Velz J, Fierstra J, Regli L, Germans MR. Spontaneous Spinal Subarachnoid Hemorrhage with Development of an Arachnoid Cyst-A Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurg*. 2018;119:374–80, <http://dx.doi.org/10.1016/j.wneu.2018.08.108>.

J.R. González Alarcón\*, J.C. Gutiérrez Morales, M.A. Álvarez Vega y A. Antuña Ramos

*Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jose.gonzalez.a@hotmail.es](mailto:jose.gonzalez.a@hotmail.es) (J.R. González Alarcón).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.03.007>  
0213-4853/

© 2021 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Neurología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Síndrome de Lemierre con abscesos cerebrales distribuidos en territorios frontera vasculares. Caso clínico



### Lemierre syndrome with brain abscesses located in watershed regions. Clinical report

Sr. Editor:

El síndrome de Lemierre cursa con tromboflebitis séptica de la vena yugular interna y émbolos sépticos a distancia. Fue descrito por A. Lemierre hace casi un siglo en cuadros de septicemia por *Fusobacterium necrophorum* asociados, principalmente, a infecciones faríngeas<sup>1</sup>. Se han publicado variaciones del agente etiológico, del foco infeccioso así como de la localización de la trombosis<sup>2,3</sup>. Los abscesos cerebrales causados por bacterias anaerobias se producen

generalmente por la rotura de las barreras anatómicas de protección e invasión de tejidos adyacentes o a distancia. En el caso de gérmenes no clostrídicos, estas barreras suelen ser las mucosas donde estos asientan como flora saprófita. El factor aislado más importante que facilita la proliferación de gérmenes anaerobios es la baja tensión de oxígeno, que suele ser secundaria a una disminución de la perfusión tisular, aunque otros factores pueden igualmente influir en este proceso<sup>4</sup>.

### Caso clínico

Describimos el caso de un varón de 79 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, fibrilación auricular, bioprótesis aórtica por insuficiencia aórtica severa y carcinoma de parótida izquierda tratado con cirugía y radioterapia adyuvante a los 68 años.