

El examen del fondo de ojo habitualmente muestra múltiples exudados algodonosos, edema y hemorragias retinianas alrededor del nervio óptico, todo ello secundario a múltiples infartos de las fibras nerviosas^{6,7}.

El diagnóstico se realiza sobre la base de los hallazgos clínicos y los criterios diagnósticos más ampliamente utilizados son los de Gurd¹. La RM cerebral es útil para demostrar hallazgos típicos, como focos hiperintensos difusos en secuencias TR largo localizados en sustancia blanca subcortical o periventricular y centros semiovais. Algunas de estas lesiones presentan restricción en la secuencia DWI, correspondiente a edema citotóxico relacionado con la isquemia. La secuencia GRE puede mostrar focos puntiformes de baja señal compatibles con microhemorragias en varias regiones. Además la RM ayuda a descartar otros procesos traumáticos, tales como lesión axonal difusa, contusión o hematoma⁸. También ayuda a establecer el pronóstico del daño cerebral, ya que algunos estudios han demostrado que el número de lesiones en RM se correlaciona con la puntuación en la GCS y que la desaparición de las lesiones cerebrales está en relación con la resolución de los síntomas neurológicos⁹.

En conclusión, la presencia de un deterioro neurológico en un paciente con múltiples fracturas, especialmente al cabo de 24-72 h de un traumatismo, debería hacernos sospechar un SEG. Los hallazgos en la RM cerebral y la oftalmoscopia son de utilidad para establecer el diagnóstico y descartar otras etiologías. A pesar de las extensas lesiones presentes en estudios de neuroimagen, el pronóstico, como en el caso de nuestro paciente, puede ser favorable.

Bibliografía

1. De Feiter PW, Van Hooft MA, Beets-Tan RG, Brink PR. Fat embolism syndrome: yes or no? *J Trauma*. 2007;63:429–31.

2. Leiva C, Poyatos C, González A, Ferrer JM. Difusión por resonancia magnética en el diagnóstico precoz de la embolia grasa cerebral. *Neurología*. 2008;23:188–91.
3. Romero-Nieto M, Medrano V, Piqueras-Rodríguez L, Mallada-Frechín J, Fernández S. Síndrome de embolismo grasa. *Rev Neurol*. 2007;44:184–5.
4. Weiss W, Bardana D, Yen D. Delayed presentation of fat embolism syndrome after intramedullary nailing of a fractured femur: a case report. *J Trauma*. 2009;66:42–5.
5. Abott MG. Fat embolism syndrome: An in-depth review. *Asian J Crit Care*. 2005;1:19–24.
6. Hüfner K, Holtmannspötter M, Bürkle H, Schaller UC, Ebert AD, Trentzsch H, et al. Fat embolism syndrome as a neurologic emergency. *Arch Neurol*. 2008;65:1124–5.
7. Chuang EL, Miller 3RD FS, Kalina RE. Retinal lesions following long bone fractures. *Ophthalmology*. 1985;92:370–4.
8. Chen JJ, Ha JC, Mirvis SE. MR imaging of the brain in fat embolism syndrome. *Emerg Radiol*. 2008;15:187–92.
9. Takahashi M, Suzuki R, Osakabe Y, Asai JI, Miyo T, Nagashima G, et al. Magnetic resonance imaging in cerebral fat embolism: correlation with clinical manifestations. *J Trauma*. 1999;46:324–7.

E. Rojo^{a,*}, S. Villarón^b, R. Cítores^c y A.L. Guerrero^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

^b Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

^c Servicio de Medicina Intensiva, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: erojo80@yahoo.it (E. Rojo)

doi:10.1016/j.nrl.2011.01.016

Neuropatía óptica en un síndrome de Lewis-Summer: a propósito de un caso

Optic Neuropathy in Lewis-Summer Syndrome: Presentation of a Case

Sr. Editor:

La neuropatía motora multifocal es un cuadro inmuno-mediado, caracterizado por debilidad y atrofia muscular, ausencia de signos sensitivos y piramidales, en la que la debilidad se produce por un bloqueo multifocal de la conducción nerviosa en nervios motores¹. Se la ha asociado a títulos altos de anticuerpos antigangliósidos, especialmente anti-GM1, y responde en forma adecuada al tratamiento con altas dosis de inmunoglobulina endovenosa (IGIV)^{2–5}. En 1985 Lewis et al describieron 5 pacientes con una neuropatía multifocal desmielinizante adquirida sensitivo motora (MASDAM) (síndrome Lewis-Miller) que afectaba fundamentalmente a los miembros superiores, con bloqueo de la conducción multifocal. Posteriormente Parry y Clarke des-

cribieron un cuadro similar, pero con compromiso motor puro, que se asemejaba y confundía con el cuadro de la esclerosis lateral amiotrófica. A esta entidad se la denominó neuropatía motora multifocal (NMM). Esto fue seguido de observaciones sobre la asociación de este cuadro con títulos altos de anticuerpos anti-GM13, y la recuperación notoria de la fuerza muscular en la mayoría de los pacientes con la administración de IGIV. La desmielinización segmentaria implica un daño a la membrana mielínica o a la célula de Schwann, con afectación no tan importante del axón. Esto suele aparecer en la desmielinización mediada inmunológicamente o en alteraciones en el metabolismo de la mielina. También se puede afectar la mielina mediante agentes mielintóxicos o mediante forma mecánica por compresión. Este tipo de pacientes nos plantean problemas a la hora de realizar un correcto diagnóstico; ¿se trata de una neuropatía axonal o desmielinizante?; y si llegamos al diagnóstico de desmielinizante ¿es adquirida o hereditaria? Se debería responder a estas preguntas mediante evolución clínica, electrofisiológica, estudio del líquido cefalorraquídeo, exámenes inmunológicos, biopsia de nervio y estudios genéticos.

Las polineuropatías axonales suelen ser resistentes al tratamiento, probablemente porque el tratamiento es inadecuado o porque el proceso de recuperación a través de la regeneración es muy lento o incompleto, asociándose habitualmente a enfermedades metabólicas o tóxicas. Por ello el lograr definir una polineuropatía como desmielinizante, descartando las causas hereditarias, nos sugiere una patología susceptible de ser tratada. Las neuropatías desmielinizantes adquiridas representan un grupo heterogéneo, mediadas por lo general inmunológicamente. La polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica es la causa más común².

Presentamos el caso de un varón de 61 años que acude al servicio de urgencias por pérdida de agudeza visual de 48 horas de evolución en su ojo derecho. Realizamos una exploración oftalmológica completa donde la agudeza visual es de cuenta dedos en ese ojo derecho, mientras en el ojo izquierdo es 10/10. Se observa un defecto pupilar aferente, mientras que al explorar el fondo de ojo mediante midriasis no se encuentra nada anormal. Por lo tanto se etiqueta al paciente de sospecha de neuritis óptica retrobulbar, se solicita por urgencias una analítica y una VSG, siendo completamente normales, y se solicita una campimetría, donde se evidencia una depresión generalizada de la sensibilidad en el ojo derecho, mientras que el ojo izquierdo es completamente normal. Pautamos de inicio bolos de corticoides e iniciamos un estudio del paciente con el servicio de neurología. En la anamnesis el paciente nos cuenta la presencia de un cuadro de debilidad progresiva de los músculos, sobre todo del tronco superior de años de evolución, habiendo sido intervenido de un atrapamiento nervioso en el miembro superior sin mejoría alguna, y que había sido pasado por alto. Gracias al estudio electromiográfico (donde debemos hallar bloqueo de la conducción nerviosa en dos o más nervios, velocidad de conducción sensitiva alterada y respuestas sensitivas anormales. Es difícil hacer un diagnóstico con respecto al resto de polineuropatías, sobre todo con la neuropatía motora multifocal, porque demostrar el bloqueo de conducción es complicado)^{6,7} se orienta el diagnóstico. Se solicitó una resonancia magnética donde se hallaron lesiones de desmielinización. Se realizó una punción lumbar, en la cual el nivel de proteínas era normal y una analítica completa donde no se encontraron evidencias de AntiGM1²⁻⁴. La recuperación visual fue nula o escasa, aunque se mantuvo el tratamiento esteroideo en bolos porque se ha demostrado que en algunos casos es efectivo, y se inició también el tratamiento mediante inmunoglobulinas y seguimiento de la evolución del paciente.

Las dificultades en el diagnóstico de las polineuropatías desmielinizantes abarca desde el cuadro clínico hasta

el patrón electrofisiológico^{6,7}, que conlleva la realización de exámenes complementarios adicionales o incluso tratamientos inadecuados o innecesarios. Por otra parte todos los criterios diagnósticos internacionales deben ser tenidos en cuenta de forma cautelosa, individualizando cada caso; aunque tienen alta especificidad no presentan gran sensibilidad, dejando a pacientes sin tratamiento adecuado.

Bibliografía

1. Parry GJ, Clarke S. Multifocal acquired demyelinating neuropathy masquerading as motor neuron disease. *Muscle Nerve*. 1988;11:103-7.
2. Van den Berg-Vos RM, Van den Berg LH, Franssen H, Vermeulen M, Witkamp TD, Jansen GH, et al. Multifocal inflammatory demyelinating neuropathy. A distinct clinical entity? *Neurology*. 2000;54:26-32.
3. Chaudhry V, Corse AM, Cornblath DR, Kuncl RW, Drachman DB, Freimer ML, et al. Multifocal motor neuropathy: response to human immune globulin. *Ann Neurol*. 1993;33:237-42.
4. Sadiq SA, Thomas FP, Kilidireas K, Protopsaltis S, Hays AP, Lee KW, et al. The spectrum of neurologic disease associated with anti-GM1 antibodies. *Neurology*. 1990;40:1067-72.
5. Pestronk A, Cornblath DR, Iiyas AA, Baba H, Quarles RH, Griffin JW, et al. A treatable multifocal motor neuropathy with antibodies to GM1 ganglioside. *Ann Neurol*. 1988;24:73-8.
6. Lewis RA, Summer AJ, Brown MJ, Asbury AK. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology*. 1982;32:958-64.
7. Chaudhry V, Corse AM, Cornblath DR, Kuncl RW, Freimer ML, Griffin JW. Multifocal motor neuropathy: electro-diagnostic features. *Muscle Nerve*. 1994;17:198-205.

A.V. Sánchez Ferreiro^{a,*} y J.R. Barreiro González^b

^a *Unidad de Neurooftalmología, Servicio de Oftalmología, Complejo Universitario de Vigo, Hospital del Meixoeiro, Vigo, Pontevedra, España*

^b *Unidad de Neurooftalmología, Servicio de Neurología, Complejo Universitario de Vigo, Hospital del Meixoeiro, Vigo, Pontevedra, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vanesaferreiro1980@yahoo.es
(A.V. Sánchez Ferreiro)

doi:10.1016/j.nrl.2010.11.004