

de la ptosis. Creemos que la masa tumoral pudo haber dado lugar a un desplazamiento en sentido rostral del contenido orbitario provocando una compresión del músculo elevador del párpado superior contra el techo de la órbita.

En nuestro caso el mieloma es secretor de IgG como ocurre en la mayoría de los mielomas que cursan con afectación de la órbita, en una proporción mayor a la que se da en el mieloma de otras localizaciones⁶.

La afectación orbitaria en el mieloma suele ser expresión de una forma más agresiva de la enfermedad y las tasas de supervivencia son significativamente peores que en otras localizaciones⁴.

A pesar de que menos de un 1% de todas las masas orbitarias son mielomas¹, es una posibilidad a tener en cuenta en su diagnóstico diferencial. Una adecuada comunicación y trabajo coordinado entre los diferentes servicios implicados (en nuestro caso: neurología, oftalmología, otorrinolaringología y hematología) son determinantes para llegar al diagnóstico cuando el mieloma se presenta en esta localización.

Bibliografía

1. Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL. *Principios de Medicina Interna*. 17.^a ed. México DF: Mc-Graw Hill Interamericana Editores; 2009.
2. Rodríguez Gil R, Delgado Miranda JL, Acosta Acosta BA. Tumoración orbitaria como debut de un mieloma múltiple secretor de

inmunoglobulina A. A propósito de un caso. *Arch Soc Canar Oftal*. 2010;21.

3. Sharma A, Kaushal M, Chaturvedi NK, Yadav R. Cytodiagnosis of multiple myeloma presenting as orbital involvement: a case report. *CytoJournal*. 2006;10:3–19.
4. Burkat CN, Van Buren JJ, Lucarelli MJ. Characteristics of orbital multiple myeloma: a case report and literature review. *Survey of Ophthalmology*. 2009;54:697.
5. Ajithkumar TV, Sivasankar C, Ramachandran K. Orbital multiple myeloma: case report and review of computed tomography features. *Australas Radiol*. 2002;46:119–20.
6. Thoumazet F, Donnio A, Ayeboua L, Brebion A, Diedhou A, Merle H. Orbital and muscle involvement in multiple myeloma. *Can J Ophthalmol*. 2006;41:733–6.
7. Castro-Rebollo M, Cañones-Zafra R, Vleming-Pinilla EN, Drake-Rodríguez-Casanova P, Pérez-Rico C. Exoftalmos unilateral como debut de mieloma múltiple no secretor. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2009;84:631–4.

B. Narberhaus^{a,*}, M. Avila^b, J. Orriols^c y J. Saura^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Sant Joan de Déu, Fundació Althaia, Manresa, Barcelona, España

^b Medicina Familiar y Comunitaria, Área Básica de Salud Manresa 4, Manresa, Barcelona, España

^c Servicio de Hematología, Hospital Sant Joan de Déu, Fundació Althaia, Manresa, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 19345bnd@comb.cat (B. Narberhaus).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2014.08.001>

Hemorragia subaracnoidea por rotura de aneurisma especular intracraneal. A propósito de un caso y revisión de la literatura



Subarachnoid haemorrhage from a ruptured intracranial mirror-like aneurysm. A case report and literature review

Sr. Editor:

La hemorragia subaracnoidea (HSA) justifica el 6-8% de todas las enfermedades cerebrovasculares agudas, así como el 5% de muertes y el 25% de años de vida perdidos por estos procesos. Su importancia subyace en que afecta a pacientes más jóvenes que el ictus isquémico y que conlleva una elevada morbilidad. Además, la HSA constituye al mismo tiempo un proceso patológico en sí misma y un epifenómeno de una causa subyacente a tratar¹⁻⁵. Presentamos un caso de HSA aneurismática (HSAa), que comenzó clínicamente de forma oscilante, evidenciándose aneurismas «en espejo» en ambas arterias cerebrales medias (ACM).

Se trataba de un varón de 42 años, que acudió a urgencias por un cuadro clínico atraumático, fluctuante, iniciado 4 días antes (mientras practicaba voleibol), consistente en cefalea holocraneal de intensidad moderada, que se autolimitó inicialmente, reapareciendo con sensación

presincoanal, meningismo y una cefalalgia, descrita por él, como «la peor de su vida». Ante la sospecha de HSAa, se solicitaron analítica general y TAC craneal urgentes. La analítica resultó normal y en la TAC craneal se objetivó una HSAa (fig. 1 A). El estudio vascular se completó con una angio-TAC intracraneal (fig. 1 B), en donde se descubrió un aneurisma en cada ACM (segmento distal de M2), atribuyendo el origen del sangrado (mediante confirmación con arteriografía cerebral) (fig. 2) al del lado izquierdo. El paciente fue diagnosticado de HSAa (Hunt&Hess-II/WFNS-I/Fisher-III). Tras iniciarse tratamiento con nimodipino 60 mg/4 h por vía oral, se procedió a su ingreso y se practicó una craneotomía pterional emergente (con clipaje del aneurisma de ACM-M2-izquierda) y 30 días después en el aneurisma indemne localizado en ACM-M2-derecha. La evolución clinicorradiológica del paciente fue favorable, con restitución «ad integrum».

A pesar de los logros obtenidos en el diagnóstico y el tratamiento de la HSA, esta sigue representando una entidad nosológica muy grave: el 10% de los pacientes fallece antes de llegar al hospital, el 25% lo hace en las primeras 24 h tras el sangrado, el 45% en los 30 días siguientes, el 50% presentará algún tipo de morbilidad secundaria y solo un 33% tendrá una buena evolución tras recibir tratamiento¹⁻⁵. La incidencia de rotura de los aneurismas encefálicos está determinada por: edad (≥ 60 años), sexo (femenino), localización (circulación posterior), tamaño (≥ 5 mm) y presencia de síntomas. Las localizaciones, por orden de frecuencia, de los aneurismas en el sistema circulatorio intraencefálico

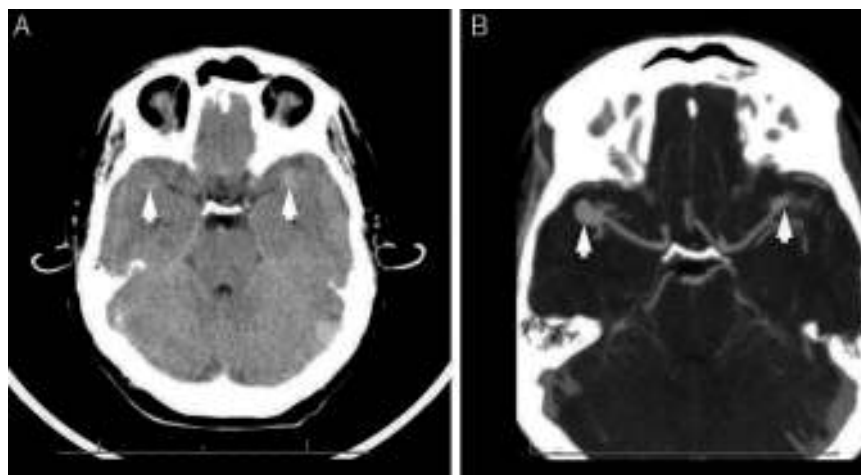


Figura 1 A) TAC craneal simple (corte axial): se visualizan focos de hemorragia subaracnoidea con patrón aneurismático, en ambas cisuras de Silvio (de mayor cuantía en el lado izquierdo). Asimismo, se aprecian áreas de aumento de densidad focal con morfología seudonodular en el trayecto de ambas ACM, que podría ser de componente hemorrágico o tratarse de aneurismas (puntas de flecha). B) Angio-TAC intracraneal (polígono de Willis) (corte axial): se identifican 2 aneurismas saculares en arterias cerebrales medias (puntas de flecha). En la ACM derecha (en la bifurcación del segmento M2), se objetiva un aneurisma de 11×9 mm con un cuello de 5 mm. En la ACM izquierda (también en la porción más distal del segmento M2), se observa un aneurisma de $8 \times 4,5$ mm con un cuello de entre 1 y 2 mm.

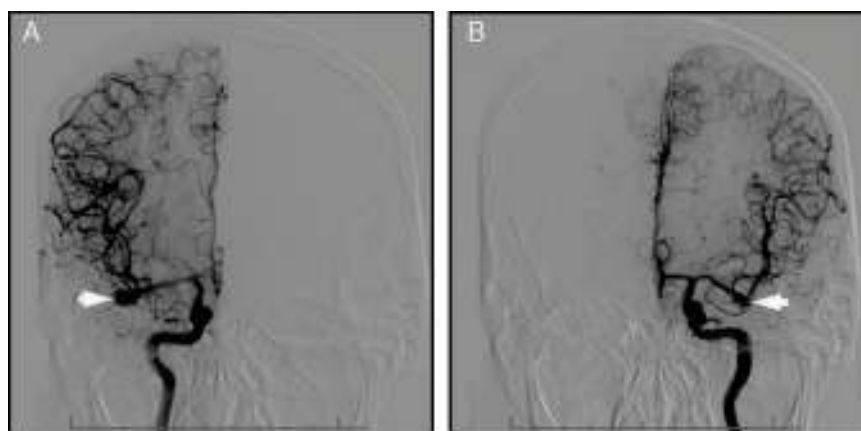


Figura 2 A) Arteriografía cerebral por sustracción digital (proyección anteroposterior) (inyección selectiva de contraste en la arteria carótida interna derecha): se confirma la presencia de un aneurisma indemne en el segmento M2 de la ACM derecha (punta de flecha). B) Arteriografía cerebral por sustracción digital (proyección anteroposterior) (inyección selectiva de contraste en la arteria carótida interna izquierda): destaca la presencia de un aneurisma en el segmento M2 de la ACM izquierda (punta de flecha), así como unos bordes lobulados e irregulares superficiales, compatibles con rotura del mismo y que orientarían hacia este aneurisma como el responsable del origen del sangrado subaracnoideo.

serían las siguientes: arterias comunicante anterior y cerebral anterior (35%), cerebral media (25%), comunicante posterior (22%) y circulación posterior (18%). Hasta en un 15-33,5% de los casos de HSA se pueden encontrar aneurismas múltiples^{1-4,6}. En lo concerniente a los aneurismas especulares (aneurismas «en espejo» o «gemelos»), estos conforman un subtipo infrecuente de aneurismas múltiples, representando el 5-10% de todos los aneurismas y un 36-40% de los aneurismas múltiples. Si bien pueden originarse en cualquier vaso intracraneal, son más frecuentes en la ACM y tienen un origen embriológico diferente del de los aneurismas saculares clásicos, favorecedor de una rotura vital más precoz, motivada por una predisposición/debilidad congénita de la pared aneurismática. Su etiopatogenia se

fundamenta en que el sistema vascular intracraneal se compone de múltiples segmentos diferentes. Cada segmento posee una identidad genética única, que confiere una vulnerabilidad selectiva para ciertos agentes (hipertensión arterial, tabaco, etc.). Durante la angiogénesis cefálica, se produciría un defecto en la migración celular que se transmitiría a la siguiente generación celular, derivando en una distribución clonal anormal. De esta forma, la concurrencia sincrónica de segmentos vasculares defectuosos daría lugar a la formación de aneurismas especulares⁷⁻¹⁰. En cuanto a la neuroimagen, es de gran utilidad al encontrar una HSA en la TAC convencional, realizar una angioTAC, ya que si el estado neurológico del paciente empeora antes de poder llevar a cabo la arteriografía cerebral, se dispone

de un estudio aneurismático de elevada calidad, sobre su topografía y angioarquitectura^{1-3,11,12}. En lo referente a su tratamiento, el aneurisma causante de la HSA debe intervenir de forma prioritaria (por vía quirúrgica o intravascular, según las características del enfermo y del aneurisma), y el contralateral puede tratarse en un mismo tiempo o bien de forma diferida^{13,14}.

Finalmente, la cefalea se encuentra presente hasta en el 97% de los casos y suele ser el síntoma guía de la HSA. La cefalea centinela aparece en el 30-50% de pacientes con HSA espontánea, remitiendo en las horas siguientes, sin motivar la consulta médica o efectuar más estudios, por la asunción de un cuadro benigno no orgánico. Siendo debida a microsangrados, crecimientos bruscos o a sangrados intramurales aneurismáticos. Este fenómeno puede ser el preludio de una hemorragia mayor, por lo cual resulta crucial reconocerlo^{1-3,5,11,15}. Por ello, estimamos necesario incluir la HSAa en el diagnóstico diferencial de la cefalalgia fluctuante, más aún ante el hallazgo de aneurismas especulares, ya que el retraso diagnóstico-terapéutico puede comportar secuelas irreversibles y una merma significativa en los años de vida productivos.

Conflicto de intereses

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al Dr. Santiago Cepeda Chafra, Dr. Miguel Ángel García Soldevilla, la Dra. Laura Izquierdo Esteban, Dra. Carla Sonsireé Abdelnour Ruiz, Dra. María Molina Sánchez y Dra. María Henedina Torregrosa Martínez.

Bibliografía

1. Cicuéndez M, Fernández Alén J. Hemorragia subaracnoidea. En: Camacho Salas A, González de la Aleja Tejera J, Sepúlveda Sánchez JM, editores. Urgencias en neurología. Hospital universitario 12 de Oct. 2ª ed. Majadahonda: Ergon; 2012. p. 253–71.
2. Lagares A, Gómez PA, Alén JF, Arian F, Sarabia R, Horcajadas A, et al. Hemorragia subaracnoidea aneurismática: guía de tratamiento del Grupo de Patología Vascular de la Sociedad Española de Neurocirugía. Neurocirugía. 2011;22:93–115.
3. Connolly Jr ES, Rabinstein AA, Carhuapoma JR, Derdeyn CP, Dion J, Higashida RT, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage: A guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke. 2012;43:1711–37.
4. Singer RJ, Ogilvy CS, Rordorf G. Aneurysmal subarachnoid hemorrhage: Epidemiology, risk factors, and pathogenesis. En: Biller J, Wilterdink JL, editores. UpToDate; 2014 [actualizado 26 Sep 2013; consultado 2 May 2014]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/aneurysmal-subarachnoid-hemorrhage-epidemiology-risk-factors-and-pathogenesis>
5. Mayr S. Earlier diagnosis is needed to reduce deaths and disability from aneurysmal subarachnoid haemorrhage. BMJ. 2013;347:f6925.

6. Raabe A, Beck J. Intracranial aneurysms: New aspects of formation, rupture and outcome. Schweiz Arch Neurol Psychiatr. 2011;162:169–70.
7. Meissner I, Torner J, Huston 3rd J, Rajput ML, Wiebers DO, Jones Jr LK, et al. International Study of Unruptured Intracranial Aneurysms Investigators. Mirror aneurysms: A reflection on natural history. J Neurosurg. 2012;116:1238–41.
8. Krings T, Geibprasert S, Pereira VM, Jiarakongmun P, Pongpech S, Lasjaunias PL. Aneurysms. Mirror-image or twin aneurysms. En: Naidich TP, Castillo M, Cha S, Smirniotopoulos JG, editores. Imaging of the brain: Expert radiology series. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013. p. 483.
9. Baccin CE, Krings T, Alvarez H, Ozanne A, Lasjaunias P. Multiple mirror-like intracranial aneurysms. Report of a case and review of the literature. Acta Neurochir (Wien). 2006;148:1091–5.
10. Casimiro MV, McEvoy AW, Watkins LD, Kitchen ND. A comparison of risk factors in the etiology of mirror and nonmirror multiple intracranial aneurysms. Surg Neurol. 2004;61:541–5.
11. Singer RJ, Ogilvy CS, Rordorf G. Clinical manifestations and diagnosis of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. En: Biller J, Wilterdink JL, editores. UpToDate; 2014 [actualizado 26 Sep 2013; consultado 2 May 2014]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-aneurysmal-subarachnoid-hemorrhage>
12. Lim LK, Dowling RJ, Yan B, Mitchell PJ. Can CT angiography rule out aneurysmal subarachnoid haemorrhage in CT scan-negative subarachnoid haemorrhage patients? J Clin Neurosci. 2014;21:191–3.
13. Sun ZH, Wu C, Wang FY, Xue Z, Xu BN, Zhou DB. Surgical management of intracranial mirror aneurysms. Zhonghua Wai Ke Za Zhi. 2013;51:912–5.
14. Singer RJ, Ogilvy CS, Rordorf G. Treatment of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. En: Biller J, Wilterdink JL, editores. UpToDate; 2014 [actualizado 4 Oct 2013; consultado 2 May 2014]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-aneurysmal-subarachnoid-hemorrhage>
15. Mateos Marcos V, Santirso Rodríguez D, Fernández Fernández E. Cefalea aguda en urgencias. Cefalea en trueno. En: Mateos Marcos V, editor. Urgencias neurológicas. Barcelona: Elsevier España, S.L; 2010. p. 75–84.

M. León Ruiz^{a,*}, A. Lagares Gómez-Abascal^{b,c}, J.A. Fernández Alén^{b,c}, J. Benito-León^{d,e,f} y E. García-Albea Ristol^{a,g}

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^c Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad Complutense, Madrid, España

^d Servicio de Neurología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^e Departamento de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Complutense, Madrid, España

^f Centro de Investigación Biomédica en Red sobre Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED), Madrid, España

^g Departamento de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Alcalá, Alcalá de Henares, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pistolpete271285@hotmail.com (M. León Ruiz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2014.07.001>