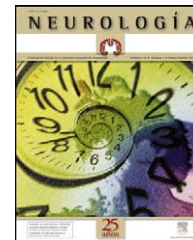




# NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



## CARTAS AL EDITOR

### Parkinsonismo farmacológico frente a demencia con cuerpos de Lewy

#### Pharmacological Parkinsonism vs. dementia with Lewy bodies

*Sr. Editor:*

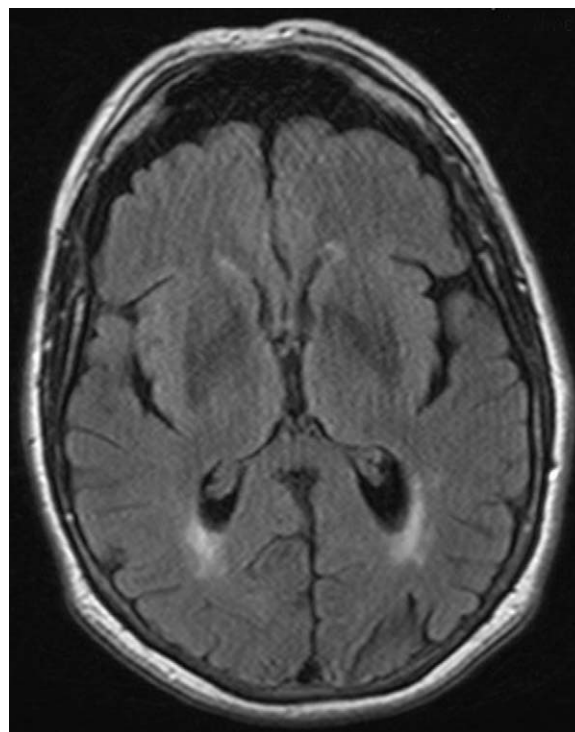
La demencia con cuerpos de Lewy (DCL) es una enfermedad degenerativa cerebral, que se caracteriza clínicamente por deterioro cognitivo, parkinsonismo, rasgos psicóticos y fluctuaciones cognitivas<sup>1</sup>, el hallazgo patológico principal es la presencia de abundantes cuerpos de Lewy en corteza, tronco cerebral y otros núcleos subcorticales<sup>1,2</sup>. Hay criterios de consenso para el diagnóstico clínico de la DCL<sup>3,4</sup>, a pesar de ellos, el diagnóstico diferencial puede ser dificultoso, sobre todo en fases iniciales, lo cual es relevante por implicaciones terapéuticas y pronósticas.

En este sentido, presentamos el caso de una mujer de 74 años en la que, como antecedentes de interés, destacaban un trastorno ansioso-depresivo en tratamiento con paroxetina y dispepsia en tratamiento con cinitaprida. La paciente presentaba un cuadro de semanas de evolución consistente en temblor de reposo en la extremidad superior izquierda, bradicinesia, rigidez generalizada, inestabilidad postural y marcha parkinsoniana (escala de Hoehn y Yahr, 4), junto con calambres en las extremidades inferiores, de predominio nocturno, que se aliviaban al mover las piernas y le impedían dormir. Finalmente, acudió a urgencias con un cuadro confusional y agitación psicomotriz. Se estableció entonces el diagnóstico inicial de parkinsonismo, cuadro confusional y síndrome de piernas inquietas, con sospecha de un posible origen farmacológico (paroxetina y cinitaprida). Diagnóstico reforzado al desaparecer el cuadro confusional, la agitación psicomotriz y las piernas inquietas tras la retirada de dichos fármacos. Se realizó, entre otras pruebas complementarias, resonancia magnética (RM) craneal (fig. 1). Sin embargo, meses después de la retirada de la medicación, persistía la sintomatología parkinsoniana y, 8 meses después del inicio, la paciente desarrolló un cuadro de apatía, anhedonia, inhibición social, ansiedad, y posteriormente, lenguaje pobre, desorientación y alucinaciones visuales. Con todo, se decidió realizar un DaTSCAN, que fue patológico (fig. 2) y una evalua-

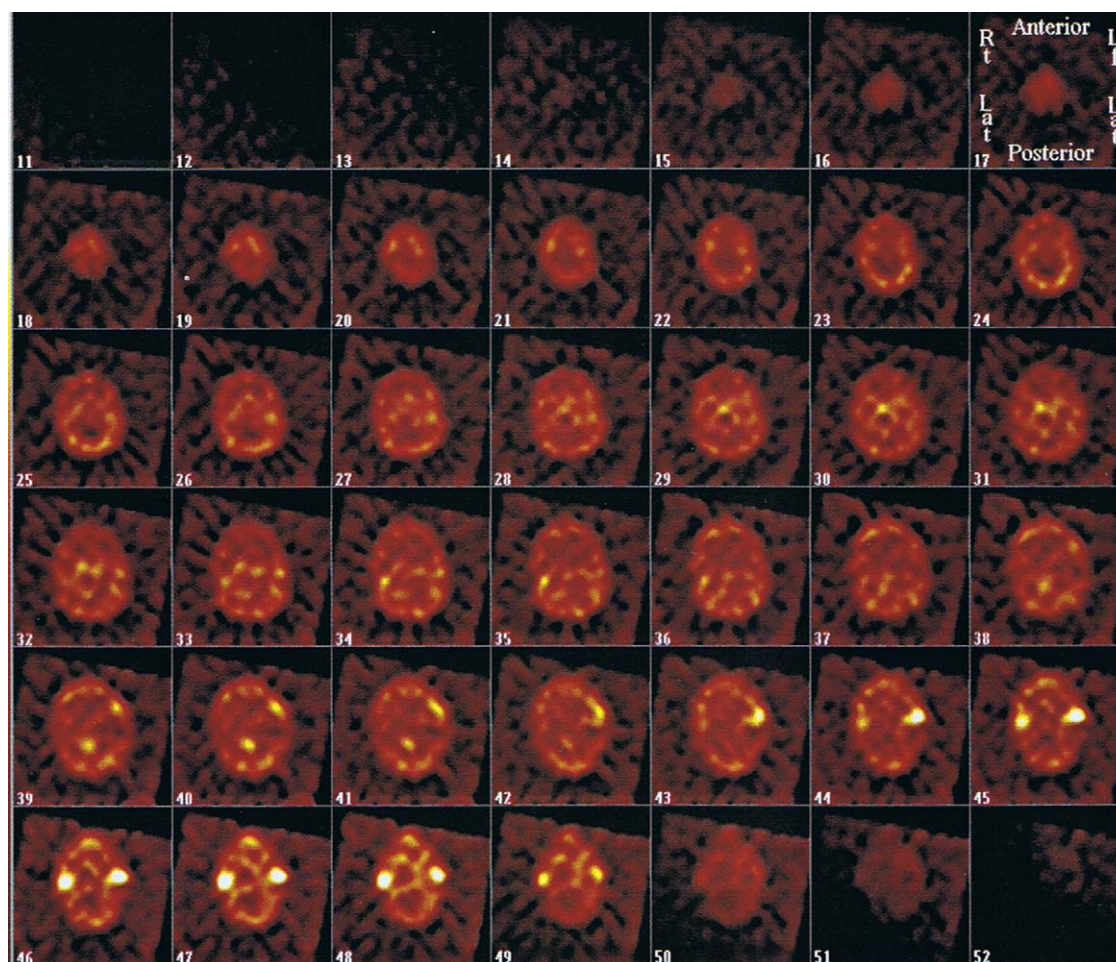
ción neuropsicológica reglada, que puso de manifiesto un intenso deterioro cognitivo que reunía criterios de demencia (GDS, 6; escala de Schwab y England, del 40%). Se estableció entonces el diagnóstico de probable demencia con cuerpos de Lewy.

El caso que presentamos es el de una paciente que desarrolla, en menos de 1 año, un parkinsonismo en relación con demencia y alucinaciones visuales, con un DaTSCAN muy patológico (fig. 2) y una RM craneal que muestra atrofia cortical frontal con preservación relativa de la corteza temporal<sup>2,4</sup>. Todo esto establece el diagnóstico de DCL probable<sup>3,4</sup>.

Inicialmente, por la estrecha relación entre el parkinsonismo y el uso de fármacos con efecto antidopaminérgico, potencialmente parkinsonizantes, como la cinitaprida<sup>5</sup>



**Figura 1** Resonancia magnética craneal potenciada en T1 en la que se observa una significativa atrofia cortical en ambos lóbulos frontales. Por el contrario, la corteza cerebral en los lóbulos temporales es normal.



**Figura 2** DaTSCAN con iodo-flupano en la que se observa una captación prácticamente ausente en ganglios basales; únicamente se visualiza captación en la cabeza del caudado derecho. Por otro lado, se observa captación inespecífica extraganglionar en otras áreas cerebrales.

y la paroxetina<sup>6,7</sup>, se estableció el diagnóstico erróneo del origen farmacológico del parkinsonismo que nos ocupa. Este diagnóstico se vio reforzado por otros síntomas concomitantes que mejoraron tras la retirada de los fármacos.

En este contexto, este caso pone de manifiesto lo complejo del abordaje diagnóstico de un síndrome parkinsoniano en las fases iniciales. Los criterios diagnósticos clínicos en que nos basamos requieren un tiempo de evolución para ser útiles, y la toma de fármacos potencialmente parkinsonizantes de uso muy común, como determinados ISRS o los procinéticos como la cinitaprida, pueden enmascarar, con el diagnóstico frecuente de parkinsonismo farmacológico, un parkinsonismo degenerativo subyacente, con las implicaciones terapéuticas y pronósticas que ello conlleva. En este sentido, la aportación principal de nuestro caso radica en la utilidad que tienen el DaTSCAN<sup>8</sup> y una evaluación neuropsicológica reglada en el mencionado proceso diagnóstico. El primero estableció el parkinsonismo degenerativo subyacente y, por lo tanto, de origen no farmacológico (en el parkinsonismo farmacológico el DaTSCAN suele ser normal<sup>8</sup>). La segunda puso de manifiesto, en el contexto de un cuadro complejo de ansiedad, apatía y anhedonia, difícil de catalogar, la existencia de una demencia.

Todo lo cual contribuyó, de forma decisiva, al diagnóstico definitivo.

## Bibliografía

1. Del Ser T. Demencia con cuerpos de Lewy. Formas puras y mixtas. *Rev Neurol.* 2002;35:761–5.
2. Robles A, Cascabeles P. Demencia con cuerpos de Lewy: nuevas aportaciones al conocimiento de la neuroimagen. *Rev Neurol.* 1999;29:993–8.
3. Consortium on DLB International Workshop. Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies. *Neurology.* 1996; 47:1113–24.
4. DLB consortium. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. *Neurology.* 2005;65:1863–72.
5. Flórez J, Esplugues JV. Farmacología de la motilidad gastrointestinal. En: Flórez J, editor. *Farmacología humana*. Barcelona: Masson; 2004. p. 757–81.
6. Del Río J. Fármacos antidepresivos y antimaníacos. En: Flórez J, editor. *Farmacología humana*. Barcelona: Masson; 2004. p. 579–94.
7. Sweetman SC. Guía completa de consulta farmacocinética. Madrid: Pharma Editores; 2005. p. 412.

8. Tolosa E, Coelho M, Gallardo M. DAT imagin in drug-induced and psychogenic parkinsonism. *Mov Disord.* 2003;18(Suppl 7): S28–33.

E. Peña Llamas<sup>a,\*</sup>, C. Fernández García<sup>b</sup>,  
M.A. Fernández Blázquez<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Unidad de trastornos del movimiento, Servicio de Neurología, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España*

<sup>b</sup> *Unidad de deterioro cognitivo, Servicio de Neurología, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [epenal.pex@sanitas.es](mailto:epenal.pex@sanitas.es)  
(E. Peña Llamas)

Accesible en línea el 3 Julio 2010

doi:10.1016/j.nrl.2009.12.007

## Síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia. Seguimiento de un caso hasta la edad adulta

### Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome. Follow up of a case to adulthood

*Sr. Editor:*

El síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia (HHE) es una secuela de un estado epiléptico prolongado reconocida desde 1960 por Gastaut<sup>1</sup>. Se caracteriza por la aparición, en el curso de una enfermedad febril en niños menores de 4 años, de crisis epilépticas clónicas de larga duración que afectan a un hemicuerpo. Seguidamente, se desarrolla una hemiplejía de diferente intensidad que puede ser permanente. Las crisis suelen originarse en el hemisferio contralateral a la hemiplejía. La incidencia de este síndrome ha disminuido considerablemente en los últimos años en los países industrializados, probablemente por un manejo más efectivo del estado epiléptico<sup>2</sup>.

En la resonancia magnética (RM) se evidencian, en fases precoces, hiperintensidades localizadas en todo un hemisferio cerebral en secuencias T2 y difusión con disminución del coeficiente de difusión aparente, lo que indicaría que la lesión subyacente sea un edema citotóxico<sup>3</sup>. Tras un periodo de varios días estas alteraciones desaparecen<sup>4</sup>, y se hace evidente la atrofia cerebral que afecta uniformemente a todo un hemisferio, tanto cortical como subcortical, con dilatación del sistema ventricular. Este patrón permite diferenciar el síndrome HHE de las atrofias focales que aparecen en las lesiones perinatales de origen vascular<sup>5</sup>.

Este síndrome se ha dividido en dos categorías: el tipo I, llamado sintomático, que se caracteriza por crisis febriles sintomáticas que aparecen después de procesos cerebrales agudos como meningitis, encefalitis, hematomas subdurales y lesiones vasculares<sup>6</sup>. El tipo II, conocido como idiopático, se caracteriza por un estado epiléptico hemiclónico precipitado por hipertermia simple debida a una infección inespecífica, que puede seguirse de epilepsia del lóbulo

temporal como secuela. Este tipo de epilepsia generalmente se desarrolla tras un intervalo variable de 1 a 3 años<sup>7</sup>.

Los pacientes descritos suelen tener buena evolución, con desaparición de las crisis comiciales en pocos años; sin embargo, no hay resultados concluyentes, ya que el seguimiento ha sido a corto plazo<sup>8</sup>. Describimos la evolución de la hemiplejía y la epilepsia en una paciente con síndrome HHE, seguida durante más de 20 años, y se hace una revisión de este síndrome.

Niña de 11 meses nacida de embarazo y parto normales. Gestación controlada con movimientos fetales en el quinto mes. Peso al nacer, 3.600g. No precisó reanimación. Desarrollo psicomotor, normal. Recibió vacunaciones según calendario vacunal. Cuadro de 48 h de evolución de faringoamigdalitis por el que recibió tratamiento con amoxicilina. Ingresa en urgencias por movimientos clónicos en hemicara y extremidades izquierdas de al menos 30 min de duración y fiebre alta (39,2 °C). Las crisis focales clónicas en extremidades izquierdas persistieron durante 48 h; presentó más de 10 episodios de segundos o escasos minutos de duración que requirieron instaurar perfusión con clonazepam junto con fenobarbital y fenitoína intravenosa.

Tomografía computarizada craneal (al ingreso), normal. Electroencefalograma (EEG) (al ingreso): asimetría interhemisférica con signos de sufrimiento cerebral en hemisferio derecho. Punción lumbar: glucorraquia, 80 mg/dl (glucemia, 122 mg/dl); proteínas, 20 mg/dl; 2 leucocitos/μl. Gram, Ziehl y cultivos negativos. Analítica de sangre con función renal, hepática, tiroidea, hemograma, anticuerpos antinucleares, pruebas reumáticas, láctico y amonio, normales. Ácidos orgánicos en orina y aminoácidos en sangre, normales. Serología de virus neurotrópicos, sífilis y *Brucella*, negativos. Estudio de hipercoagulabilidad dentro de la normalidad.

A las 6 h del ingreso se puso de manifiesto hipotonía e hiporreflexia en las extremidades izquierdas.

La evolución posterior de la paciente fue con aparición de crisis focales motrices en el hemicuerpo izquierdo a los 2 años de edad; en el EEG se objetivaba actividad paroxística focal Rolando-temporal derecha (puntas de elevado voltaje seguidas o no de ondas) sobre un trazado de fondo asimétrico. La hipotonía dio lugar a hemiparesia espástica en el hemicuerpo izquierdo con afección de la musculatura flexora del brazo, el antebrazo y la mano, así como equinovaro izquierdos, por los que ha recibido tratamiento rehabilitador y toxina botulínica con mejora de la espasticidad y la marcha. Se realizó una RM cerebral que evidenció una atrofia general corticocortical que afectaba a todo el hemisferio derecho (fig. 1). Las crisis comiciales focales izquierdas han persistido durante más de 12 años pese a realizarse diferentes combinaciones terapéuticas. A partir de los 14 años de edad, y estando en tratamiento con valproico a dosis de 1.000 mg/día y lamotrigina a dosis de 100 mg/día, las crisis desaparecieron por lo que quedó en monoterapia con lamotrigina. El EEG confirmó la buena evolución: fondo asimétrico con menor frecuencia y amplitud en el hemisferio derecho. Ondas agudas frontales izquierdas y ondas lentas en regiones Rolando-temporales derechas con desaparición de las descargas irritativas. En la actualidad tiene 24 años y, pese a llevar 8 años sin crisis comiciales, no quiere dejar por completo el tratamiento antiepileptico.