



Figura 1 Fístula de líquido cefalorraquídeo en lámina cribosa izquierda (flecha).

miento quirúrgico que prevenga el desarrollo de meningitis o pneumoencéfalo<sup>9</sup>.

## Bibliografía

1. Skau M, Brennum J, Gjerris F, Jensen R. What is new about idiopathic intracranial hypertension? An updated review of mechanism and treatment. *Cephalgia*. 2005;26:384–99.
2. Rodríguez de Rivera FJ, Martínez-Sánchez P, Ojeda-Ruiz de Luna J, Arpa-Gutiérrez FJ, Barreiro-Tella P. Hipertensión intracranal benigna, Antecedentes, clínica y tratamiento en una serie de 41 pacientes. *Rev Neurol*. 2003;37:801–5.
3. Weisberg LA. Benign intracranial hypertension. *Medicine (Baltimore)*. 1975;54:197–207.
4. Clark D, Bullock P, Hui T, Firth J. Benign intracranial hypertension: a cause of CSF, Rhinorrhea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1994;57:847–9.
5. Camras LR, Ecanow JS, Abood CA. Spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea in a patient with pseudotumor cerebri. *J Neuroradiology*. 1998;8:41–2.
6. Locke CE. The spontaneous escape of cerebrospinal fluid through the nose. *Arch Neurol Psychiatry (Chicago)*. 1926;15:309–24.
7. Weisberg LA, Housepian EM, Saur DP. Empty sella syndrome as complication of benign intracranial hypertension. *J Neurosurg*. 1977;43:177–80.
8. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalgia*. 2004; 24 Suppl 1:9–160.
9. Ommaya AK. Cerebrospinal fluid fistula and pneumocephalus. In: Wilkins RH, Rengachary SS, editors. *Neurosurgery*. 2.<sup>a</sup> ed. New York: The McGraw Hill; 1996. p. 2773–82.

L.A. Rodríguez de Antonio\*, A. Tallón Barranco, E. Díez-Tejedor

Servicio de Neurología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [rodriguezdeantonio@yahoo.es](mailto:rodriguezdeantonio@yahoo.es)  
(L.A. Rodríguez de Antonio)

Accesible en línea el 26 Junio 2010

doi:10.1016/j.nrl.2010.02.003

## Corectopia como manifestación neurooftálmica en un caso de polirradiculopatía

## Corectopia as a neuro-ophthalmological sign of polyradiculopathy

Sr. Editor:

La corectopia es la manifestación de una pupila excéntrica y oval. Está descrita fundamentalmente en lesiones pretectales mesencefálicas<sup>1</sup>. Esta alteración es el resultado de un daño incompleto de las fibras pupilares que produce una inhibición selectiva del tono del esfínter del iris<sup>1</sup>. Presentamos el caso de un paciente con una polirradiculopatía desmielinizante inflamatoria que presentó corectopia.

Varón de 32 años, caucásico, sin antecedentes personales de interés, que acudió a urgencias por dolor lumbar de 15 días de evolución. Refiere, asimismo, dolor intenso en ambas regiones surales y parestesias en las plantas de los pies y palmas de las manos. La exploración neurooftálmica pone de manifiesto corectopia y anisocoria (derecha 3 mm, izquierda 2 mm con luz ambiental, derecha 5 mm, izquierda 4 mm con privación lumínica) (fig. 1), ambas con reflejo fotomotor y acomodación y una leve parálisis facial periférica izquierda. En la exploración neurológica, se observó hiporreflexia (+/4+) en las extremidades inferiores e hipoestesia y alodinia en plantas y palmas. Los estudios analíticos, perfil de autoinmunidad y vitaminas fueron normales. El análisis serológico fue positivo para el citomegalovirus. Un electrocardiograma, la radiografía de tórax y la resonancia magnética craneal y espinal no mostraron alteraciones. El estudio del líquido cefalorraquídeo mostró una pleocitosis mononuclear (70 células; el 90%, linfocitos; hiperproteinorraquia, 80 mg/dl), con glucorraquia normal. El análisis electromiográfico mostró una polirradiculoneuritis sensitivomotriz de predominio desmielinizante. En las últimas revisiones el paciente ha presentado una evidente mejoría clínica con recuperación parcial del trastorno pupilar.

La polirradiculitis, al poder afectar al sistema nervioso autónomo, puede acompañarse de alteraciones pupilares. Se ha descrito síndrome de Horner por afección del simpático,



Figura 1 Imagen que muestra una corectopia.

neuropatías craneales del III nervio craneal y pupila tónica de Adie<sup>2,3</sup>. Nuestro paciente presenta una corectopia en el seno de una poliradiculitis, el reflejo fotomotor y la falta de una reacción tónica excluyen la posibilidad de una pupila tónica de Adie<sup>4,5</sup>. El cuadro clínico con una pupila excéntrica es compatible con una corectopia. Clásicamente, este hallazgo se ha relacionado con afectación pretecal<sup>1</sup>; sin embargo, debe considerarse como un hallazgo de otros procesos que pueden afectar al sistema autónomo. Nuestro caso señala que la fisiopatología de la corectopia más razonable es una lesión del fascículo autónomo del III nervio craneal en el mesencéfalo o una lesión periférica más que una lesión nuclear.

## Bibliografía

1. Selhirst JB, Hoyt WF, Feinsod M, et al. Midbrain corectopia. *Arch Neurol.* 1976;33:193–5.
2. Koudstaal PJ, Vermeulen M, Wokke JH. Argyll Robertson pupils in lymphocytic meningoradiculitis (Bannwarth's syndrome). *Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1987;50:363–5.
3. Elizan TS, Spire JP, Andiman RM, Baughman Jr FA, Lloyd-Smith DL. Syndrome of acute idiopathic ophthalmoplegia with ataxia and areflexia. *Neurology.* 1971;21:281–92.
4. Ezpeleta-Echévarri D. Trastornos pupilares eferentes. *Neurología.* 2007;58:42–7.
5. Porta-Etessam J, editor. *Manual de exploración neurooftalmológica.* Madrid: Fornes; 2009.
- J. Porta-Etessam\*, C. García-Pérez-Cejuela, G. Latorre, A. Sanpedro

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jporta@yahoo.com](mailto:jporta@yahoo.com)  
(J. Porta-Etessam)

Accesible en línea el 6 Julio 2010

doi:10.1016/j.nrl.2010.03.004

## Artrogrípesis múltiple congénita y gastosquisis en un mismo paciente

**Congenital arthrogryposis multiplex and gastoschisis in the same patient**

*Sr. Editor:*

La artrogrípesis múltiple congénita (AMC) es un grupo de trastornos reumáticos caracterizados por contracturas articulares múltiples en que se afectan los músculos dorsales y de las extremidades superiores e inferiores. Los músculos pueden estar ausentes, reducidos en tamaño y/o número, con reemplazo por tejido fibroso o grasa<sup>1</sup>.

El grado de afección varía de un paciente a otro y la deformidad clásica es bilateral y simétrica<sup>2</sup>.

La etiología de esta afección permanece desconocida y se ha implicado a muchos agentes causales, particularmente infecciones virales y trastornos restrictivos intrauterinos. Se ha señalado la posibilidad de un fenómeno de rotura vascular como su causa<sup>3,4</sup>.

La prevalencia se ha estimado en 1/3.000 recién nacidos, sin diferencia por raza o sexo, y sólo en el 30% de los casos se encuentra una causa genética<sup>2</sup>.

La gastosquisis es un defecto congénito de la pared abdominal anterior, lateral a la inserción del cordón umbilical, por lo general al lado derecho. Su etiología se considera multifactorial y actualmente se han involucrado factores maternos como exposición a agentes teratógenos, salicilatos y deficiencias nutricionales en las primeras semanas de gestación. Cualquiera de los factores teratogénicos antes mencionados produce probablemente una alteración vascular de la arteria onfalomesentérica (defecto primario), que destruye una porción de la pared abdominal a través del cual protruye el contenido abdominal hacia la cavidad amniótica<sup>5-7</sup>.

La asociación entre AMC y gastosquisis ha sido poco publicada<sup>8</sup>.

Se presenta a un paciente varón con AMC y gastosquisis, hijo de madre de 36 años, grávida 4, que consultó a las 36 semanas de gestación para atención de parto. El peso al nacimiento fue 2.400 g; perímetro cefálico, 29 cm; talla, 43 cm. La madre no realizó controles prenatales ni ecografías obstétricas y negó uso de cigarrillo, alcohol o sustancias psicoactivas. Fue valorado por el servicio de neurología pediátrica, que solicitó escanografía cerebral, la cual se informó como normal y cirugía pediátrica para corrección de defecto de pared abdominal, la cual fue corregida al segundo día de vida. Se solicitó cariotipo con "bandeo" G, que informó de un complemento cromosómico normal (46XY), y ecocardiograma, que resultó normal.

Se ha comunicado<sup>8</sup> la asociación de gastosquisis con otros defectos congénitos de posible etiología por disrupción vascular como la secuencia de Poland, atresia intestinal y AMC. Una reciente publicación, que tuvo como objetivo evaluar la frecuencia y el tipo de malformaciones asociadas a la gastosquisis en 24 diferentes registros de malformaciones congénitas que aportan datos a la International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research (ICBDSR), recolectó la información de 3.322 pacientes con gastosquisis, de los que 17 además presentaban AMC. Aunque la etiología de estas dos afecciones no está clara, se ha señalado que puede estar involucrado un fenómeno de interrupción vascular, fenómeno que puede explicar la coexistencia de estas dos afecciones en nuestro paciente<sup>9</sup>.

## Bibliografía

1. Alves PV, Zhao L, Patel PK, et al. Arthrogryposis: diagnosis and therapeutic planning for patients seeking orthodontic treatment or orthognathic surgery. *Am J Craniofac Surg.* 2007;18:838–43.
2. Mennen U. Arthrogryposis multiplex congenita: functional classification and the AMC disc-o-gram. *J Hand Surg.* 2004;29b:363–7.
3. Mennen U, Williams E. Arthrogryposis multiplex congenita in a monozygotic twin an intrauterine lesion? *J Hand Surg.* 1996;21B:647–8.
4. Robertson WL, Glinski LP, Kirkpatrick SJ, Pauli RM. Further evidence that arthrogryposis multiplex congenita in the human sometimes is caused by an intrauterine vascular accident. *Teratology.* 1992;45:345–51.