

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 polirradiculitis, 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 pretectal<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 autonómico del III nervio craneal en el mesencéfalo o una lesión periférica más que una lesión nuclear.

## Bibliografía

1. Selhurst 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;S8:42–7.
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

## Artrogriposis múltiple congénita y gastrosquisis en un mismo paciente

### Congenital arthrogryposis multiplex and gastroschisis in the same patient

*Sr. Editor:*

La artrogriposis 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 gastrosquisis 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 teratogénos, 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 gastrosquisis ha sido poco publicada<sup>8</sup>.

Se presenta a un paciente varón con AMC y gastrosquisis, 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 gastrosquisis 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 gastrosquisis 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 gastrosquisis, 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.

5. Aspelund G, Langer JC. Abdominal wall defects. *Curr Paediatr*. 2006;16:192–8.
6. Lam PK, Torfs CP. Interaction between maternal smoking and malnutrition in infant risk of gastroschisis. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2006;76:182–6.
7. Martínez-Frías ML, Rodríguez-Pinilla E, Prieto L. Prenatal exposure to salicylates and gastroschisis: a case-control study. *Teratology*. 1997;56:241–3.
8. Komuro H, Watanabe M, Matoba K, Kaneko M. Gastroschisis with omphalomesenteric artery remnant, colonic atresia and arthrogryposis multiplex congenita. *Eur J Pediatr Surg*. 2003;13:334–6.
9. Mastroiaco P, Lisi A, Castilla EE, Martínez-Frías ML, Bermejo E, Marengo L, et al. Gastroschisis and associated defects: an international study. *Am J Med Genet A*. 2007;143:660–71.

H. Pachajoa\*, P.M. Hurtado

*Facultad de Salud, Universidad del Valle, Grupo de Malformaciones Congénitas Perinatales y Dismorfología HUV, Cali, Colombia*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [harrympl@yahoo.com](mailto:harrympl@yahoo.com) (H. Pachajoa)

Accesible en línea el 15 Septiembre 2010

doi:10.1016/j.j.nrl.2010.03.010

## Isquemia periférica tras intoxicación crónica por ergóticos

### Peripheral ischaemia after chronic ergot poisoning

*Sr. Editor:*

Los ergóticos (ergotamina y dihidroergotamina) son formas derivadas del cornezuelo del centeno con múltiples efectos secundarios, a pesar de lo cual, y favorecido por su bajo coste y su fácil disponibilidad, tienen un uso muy extendido, disfrutan de popularidad y son de los fármacos con que más se automedican los pacientes que sufren cefaleas por abuso de medicación (CAM)<sup>1</sup>.

El ergotismo es un síndrome vasomotor representado por un cuadro de claudicación que clínicamente no se diferencia de las arteriopatías oclusivas<sup>2</sup> y cuya etiología es generalmente iatrogénica por el consumo de ergóticos en las CAM.

Presentamos el caso de una mujer de 20 años con historia de migrañas sin aura desde los 14 años. La paciente había consultado a su médico de atención primaria 3 años antes por este motivo. Se le pautó tratamiento con naproxeno, pero al no obtener buena respuesta terapéutica, comenzó a automedicarse con ergóticos (Cafergot®), fármaco que usaba casi diariamente desde hacía 1 año (hasta 20 días al mes).

Entre sus antecedentes familiares destacaban que su abuelo materno y su madre eran migrañosos.

La paciente refería dolor en ambas extremidades inferiores de unos 3 meses de duración, que se iniciaban con la deambulación y cedían con el reposo (claudicación intermitente), así como dolor en ambas masas gemelares y las caras laterales de ambas piernas. No presentaba signos de

artritis en ninguna articulación. Los pulsos en las extremidades superiores eran positivos y simétricos, al igual que en las inferiores a nivel femoral, pero se palpaban débiles en las regiones poplíteas y estaban ausentes en la región tibial posterior y pedia. Tenía los pies fríos y retardo en el relleno capilar.

Se derivó a la paciente a urgencias hospitalarias, donde se la realizaron electrocardiograma, hemograma, estudio de coagulación, radiografía de columna lumbar y sacroilíacas, que resultaron normales.

El eco-Doppler venoso de las extremidades inferiores fue normal; en cambio, en el sistema arterial de ambas extremidades inferiores apareció una lesión inespecífica con afectación del sector iliaco y femoropoplíteo. Índice tobillo-brazo = 0,6; índice tobillo-brazo izquierdo = 0,55.

Se diagnosticó a la paciente de arteropatía periférica por ergotamina.

Se le suspendió el tratamiento con ergóticos y se le pausaron antiinflamatorios no esteroideos para la cefalea.

Tras 1 semana sin la toma de ergóticos, se comprobó la normalidad en los pulsos arteriales y el relleno capilar. Índice tobillo-brazo = 1 y eco-Doppler de control normal.

Al mes la paciente acudió a revisión, y persistían la normalidad vascular y la ausencia de cefalea.

En los años ochenta, distintos autores demostraron que los analgésicos también contribuían al desarrollo de formas crónicas de cefalea, y apareció así el concepto de cefalea por abuso de analgésicos<sup>3,4</sup>. Ante las dificultades para clasificar a todos los pacientes según la definición de la International Headache Society (IHS), Silberstein et al introdujeron el concepto de cefalea crónica diaria, que se subdividía en cuatro tipos (migraña transformada, cefalea tensional crónica, cefalea crónica de inicio reciente y hemicránea continua), cada uno de los cuales podía tener asociado o no el uso de analgésicos<sup>5</sup>. En 2006, la IHS reconoció los cuatro subtipos de cefalea propuestos por Silberstein et al y estableció el abuso entre analgésicos simples, combinados, opiáceos y ergóticos. Siguió manteniendo independientes los apartados de cefaleas crónicas primarias y la CAM<sup>6</sup>. Los criterios de la IHS 2006 definieron la CAM como la cefalea presente de 15 o más días al mes que se ha desarrollado o empeorado durante el abuso de medicación y cuando haya abuso regular durante más de 3 meses de uno o más medicamentos usados como tratamiento agudo de la cefalea (ergóticos, triptanes, opiáceos o analgésicos combinados consumidos al menos 10 días/mes y/o analgésicos simples consumidos al menos 15 días/mes)<sup>7</sup>.

El mayor grupo farmacológico asociado a la CAM en nuestro medio es el de los analgésicos simples (34,7%), seguido por los analgésicos combinados (27,8%) y los ergóticos (22,2%)<sup>5</sup>.

Los ergóticos, debido a su potente acción vasoconstrictora, producen vasospasmo en el músculo liso vascular, y actúan sobre todo en la circulación periférica de las extremidades, aunque pueden actuar a cualquier nivel arterial (aorta, ilíacas, femorales, renales, carótidas, coronarias)<sup>8</sup>.

La rápida desaparición del fármaco de la sangre y los efectos prolongados en el árbol arterial indican que tanto la separación del fármaco de su receptor como la presencia de metabolitos activos prolongan el efecto persistente de la vasoconstricción<sup>8</sup>.