

2. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia*. 2004; 24 Suppl 1:9–160.
3. Pascual J, Castro ME. Physiopathology of migraine. *Neurología*. 1998;13:29–32.
4. Moskowitz MA, Bolay H, Dalkara T. Deciphering migraine mechanisms: clues from familial hemiplegic migraine genotypes. *Ann Neurol*. 2004;55:276–80.
5. Battelli L, Black KR, Wray SH. Transcranial magnetic stimulation of visual area V5 in migraine. *Neurology*. 2002;58:1066–9.
6. Piccioli M, Parisi P, Tisei P, Villa MP, Buttinelli C, Kasteleijn-Nolst Trenite DG. Ictal headache and visual sensitivity. *Cephalalgia*. 2009;29:194–203.
7. Parisi P. Why is migraine rarely, and not usually, the sole ictal epileptic manifestation? *Seizure*. 2009;18:309–12.
8. Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, Viaro F, Lunardelli BV, Zanchin G. Migraine: is the current definition too narrow? *Headache*. 2008;48:1129–32.
9. Woods RP, Iacoboni M, Mazziotta JC. Brief report: bilateral spreading cerebral hypoperfusion during spontaneous migraine headache. *N Engl J Med*. 1994;331:1689–92.

10. Sances G, Guaschino E, Perucca P, Allena M, Ghiotto N, Manni R. Migraine: a call for a revision of the definition. *Epilepsia*. 2009;50:2487–96.
11. Mateo I, Foncęa N, Vicente I, Gomez Beldarrain M, Garcia-Monco JC. Migraine-associated seizures with recurrent and reversible magnetic resonance imaging abnormalities. *Headache*. 2004;44:265–70.

C. González Mingot*, S. Santos Lasaosa, C. García Arguedas, L. Ballester Marco, J.A. Mauri Llerda

Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: crisingot@hotmail.com (C. González Mingot)

doi:10.1016/j.nrl.2010.03.005

Tractografía por tensor de difusión en un síndrome de la sustancia blanca evanescente*

Diffusion tensor tractography in vanishing white matter disease

Sr. Editor:

Las cartas publicadas en números anteriores de la revista por Pato Pato et al¹ y Piñeiro et al² nos han suscitado gran interés y estamos de acuerdo con la posibilidad de que exista un infradiagnóstico de esta enfermedad. En este sentido describimos un caso de características similares de nuestra unidad y aportamos nuestra experiencia con la tractografía por tensor de difusión, una nueva técnica que podría ser útil en el diagnóstico de dicha entidad.

Varón de 18 años, sin antecedentes de consanguinidad entre sus progenitores y natural de Sevilla que, tras un accidente de moto sin casco, sufre un traumatismo craneoencefálico y tras ello debilidad de miembros derechos por lo que ingresa en nuestro servicio. Entre sus antecedentes destacaba un traumatismo craneoencefálico a los 8 años que cursó con hemiparesia derecha y precisó ingreso en la unidad de cuidados intensivos durante 10 días con recuperación total a su alta. La exploración neurológica mostró una hemiparesia derecha proporcionada (3/5) con piramidalismo y ataxia de la marcha. El resto de la exploración neurológica y examen general fue normal. Las analíticas generales con estudio de tiroídes y lípidos fueron normales; la TC craneal mostró una dilatación del sistema ventricular y en la resonancia magnética (RM) de cráneo se apreció, además, extensas áreas hiperintensas en T2 de la sustancia blanca a nivel supratentorial, afectando a todos los lóbulos y a los brazos posteriores de ambas cápsulas internas compatibles

con desmielinización. También destaca una atrofia córtico-subcortical generalizada y un marcado adelgazamiento del cuerpo calloso con áreas quísticas en su interior (fig. 1). En la tractografía por tensor de difusión se apreció ausencia de cruce en las fibras del cuerpo calloso en su porción central y una disposición anómala de las mismas en la rodilla, circunvolución del cíngulo y esplenio (fig. 2). El estudio genético demostró homocigosis en el alelo G388A del gen eIF2B5 y una heterocigosis en sus padres. La evolución del paciente ha sido buena, recuperando casi por completo sus déficits y siendo capaz de realizar una vida independiente.



Figura 1 Resonancia magnética con marcado adelgazamiento del cuerpo calloso con áreas quísticas en su interior (secuencia T2).

* Este trabajo ha sido presentado parcialmente en la XXXII Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurología como Póster.

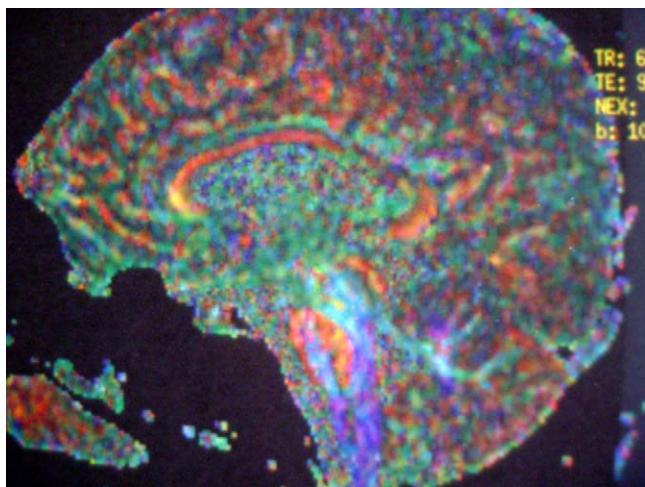


Figura 2 Imagen de tractografía por tensor de difusión con ausencia de cruce de fibras en la porción central del cuerpo calloso.

El síndrome de la sustancia blanca evanescente, también llamado en la literatura ataxia infantil con hipomielinización central³, es una de las alteraciones hereditarias de la sustancia blanca más prevalente en la infancia⁴. Suele aparecer entre los 2 y los 6 años y el fenotipo clásico se caracteriza por una ataxia cerebelosa progresiva, espasticidad y retraso mental leve. También pueden presentarse crisis epilépticas y atrofia óptica. Característicamente los síntomas empeoran tras traumatismos leves o infecciones febriles. Existen otras variantes, como el paciente, que aparece en edades más tardías, incluso en el adulto, con mutaciones en el gen eIF2B y usualmente con curso menos severo^{4,5}.

El diagnóstico se confirma por el estudio genético ya que entre el 60-70% de los pacientes presentan una mutación del gen eIF2B5². La mutación más frecuente es la Arg113His que está asociado al inicio tardío de esta patología, pero la homocigosis para el alelo G388A del gen presenta un fenotipo similar⁵.

La RM cerebral es una exploración complementaria fundamental en el diagnóstico por sus hallazgos característicos, con alteración de prácticamente toda la sustancia blanca, preservando las fibras U, como en nuestra observación. Con el tiempo, van progresando y aparecen degeneraciones quísticas, que también se observaron en nuestro caso. Una limitación de la RM surge a edades infantiles en las que

los cerebros son inmaduros y la sustancia blanca no está totalmente desarrollada con alto contenido en agua y poca mielina⁴.

Actualmente, la tractografía por tensor de difusión es la única técnica *in vivo* que permite analizar los tractos de la sustancia blanca. Su base física es la difusión anisotrópica y permite una visualización bidimensional y una reconstrucción de las fibras del sistema nervioso central. Sus aplicaciones clínicas son variadas y en el campo de las enfermedades desmielinizantes permite cuantificar placas y detectar lesiones subclínicas en estadios tempranos⁶.

Por ello consideramos que puede ser útil y aplicarse en casos en los que la RM convencional no es concluyente o la genética no ha confirmado el diagnóstico.

Bibliografía

1. Pato pato A, Lorenzo González JR, Cimas Hernando I, Rodríguez-Constenla I. Leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente: caso clínico de inicio en adulto. *Neurología*. 2009;24:504-6.
2. Piñeiro S, López M, Sánchez-Herrero J. Leucoencefalopatía con sustancia blanca evanescente de inicio en edad adulta. *Neurología*. 2010;25:203-4.
3. Shiffmann R, Moller JR, Trapp BD, Shih HH, Farrer RG, Katz DA, et al. Childhood ataxia with diffuse central nervous system hypomyelination. *Ann Neurol*. 1994;35:331-40.
4. Van der Knaap MS, Pronk JC, Sheper GC. Vanishing White matter disease. *Lancet Neurol*. 2006;5:413-23.
5. Lucas M, Suárez R, Marcos A, Solano F, Venegas A, García-Sánchez MI, et al. Arg113His mutation of vanishing white matter is not present in multiple sclerosis. *Mult Scler*. 2007;13:424-7.
6. Duque A, Roa E, Castedo J. Anatomía de la sustancia blanca mediante tractografía por tensor de difusión. *Radiología*. 2008;50:99-111.

S. Pérez-Sánchez*, J.M. López-Domínguez, J. Ardúan, G. Izquierdo

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: soledad.perez.sanchez@gmail.com (S. Pérez-Sánchez).

doi:10.1016/j.nrl.2010.07.025

Paciente anciano con síndrome de QT largo adquirido secundario a levetiracetam

Elderly patient with acquired long QT syndrome secondary to Levetiracetam

Sr. Editor:

El síndrome de QT largo adquirido (SQTLA) es una alteración de la repolarización ventricular caracterizada por

un intervalo QT prolongado corregido por la frecuencia en el electrocardiograma, es decir ≥ 460 milisegundos en mujeres y ≥ 450 milisegundos en varones¹. El SQTLA se asocia a arritmias ventriculares de alto riesgo vital, como la taquicardia ventricular polimórfica (*torsade de pointes*)². Las causas más frecuentes de SQTLA son alteraciones hidroelectrolíticas, antiarrítmicos, antibióticos, procinéticos, psicofármacos y antihistamínicos².

Mujer de 88 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y meningioma frontotemporal intervenido, en tratamiento con ácido acetilsalicílico e hidroclorotiazida (Hidrosaluretil R), que acudió a urgencias por un episodio