

DFT<sup>5</sup>, nos hace dar mayor importancia a esta asociación que, aunque poco frecuente, se observa que en los últimos años está adquiriendo mayor relevancia, quizás porque anteriormente estaba infradiagnosticada.

El diagnóstico de la DFT es principalmente clínico, nos apoyamos en los criterios de la DSM IV, consistentes en cambios de la personalidad, alteración de la conducta y del lenguaje, entre otros. Habría que dar una mayor relevancia a los trastornos psicóticos, como el delirio paranoide, que apenas se le da importancia en la mayoría de los estudios, pero que en un estudio se ha llegado a observar en el 30,3% de los pacientes como primera queja, y en el 69,2% en la primera visita<sup>1</sup>.

Debemos recordar que en las técnicas por imagen podemos encontrar en un 62% atrofia frontotemporal e incluso disminución del metabolismo de glucosa en áreas frontales<sup>3,6</sup>. Aunque no siempre es así y podemos no encontrar atrofia o, como en este caso, una atrofia de áreas temporales aislada, sin afección frontal.

La incidencia de DFT en España es de 14/100.000 habitantes, y la incidencia de ELA es de 5-6/100.000 en los países europeos occidentales; sólo un 2% llega a desarrollar el complejo ELA-demencia<sup>7,8</sup>. Esto nos indica que es muy poco probable que se den las dos enfermedades conjuntamente, pero hay estudios que muestran que hasta en el 10% de las DFT, donde no había clínica de EMN, se encuentra afección de motoneurona<sup>4,9</sup>.

En nuestro caso, nos llamó la atención la alteración del habla descrita por sus familiares, que nos llevó a objetivar la paresia del hipogloso y con ello la búsqueda de la EMN, pues no presentaba otra clínica que nos hiciera pensar en ello.

Ambas enfermedades suelen aparecer casi simultáneamente y, cuando esto ocurre, presentan una severa y rápida progresión<sup>6,10</sup>. En esta paciente, en contra de lo descrito, aparece la EMN (en estos momentos subclínica) tras 1 año de evolución de su DFT, sin duda alguna, de lenta evolución, lo que le confiere un mejor pronóstico de lo esperado. Aunque en estos momentos sólo presenta afección de la neurona motora inferior, muy probablemente acabará sumándose la lesión de la primera neurona motora.

El pronóstico en estos casos, donde coexisten ambas enfermedades neurodegenerativas, es muy desfavorable, puede variar entre 4 y 10 años<sup>3</sup>. Por todo esto, es de vital importancia la búsqueda de tal asociación para poder anticipar todos los procesos que serán necesarios ante las futuras complicaciones, propias de la evolución de la enfermedad.

En definitiva, este caso destaca que no siempre la aparición de EMN es simultánea a la DFT, ni tiene que acompañar-

ñarse de una evolución nefasta, por ello consideramos que, en los pacientes con DFT, es de gran importancia hacer un correcto seguimiento clínico y una exhaustiva exploración neurológica, encaminada a considerar la posibilidad de que coexistan signos de afección de motoneurona, para ello se debe tomar en consideración en nuestros diagnósticos diferenciales ante un deterioro cognitivo de tipo frontal.

D. Sagarra Mur\* y J.A. Olivan Usieto

Servicio de Neurología, Hospital Comarcal de Alcañiz, Teruel, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dsagarra@salud.aragon.es (D. Sagarra).

## Bibliografía

- Uterga JM, Rodríguez Iriarte ML, González García AI, Taramundi S, Alvaro LC, Cortina C. Demencia con atrofia frontal: estudio clínico de 18 pacientes con deterioro intelectual y degeneración de los lóbulos frontales según la neuroimagen. *Rev Neurol.* 2002;34:709-714.
- AlonsoNavarro H, Jabbour Wadih T, Ayuso Peralta L, Jimenez Jimenez FJ. Neuroquímica y neurofarmacología de la demencia frontotemporal. *Rev Neurol.* 2006;42:556-61.
- Reñe R, Campdelacreu J, Escrig A, Gascon Bayarri J, Hernandez Pardo M, Jauma S, et al. Degeneración lobular frontotemporal: estudio descriptivo de 42 pacientes. *Neurología.* 2008;23:511-7.
- Toribio Diaz ME, Morera Guitart J. Clasificación clínica y biomolecular de las demencias frontotemporales. Revisión de la bibliografía. *Rev Neurol.* 2008;47:588-98.
- Spina S, Murrell JR, Huey ED, et al. Clinicopathologic features of frontotemporal dementia with Progranulin sequence variation. *Neurology.* 2007;68:820-7.
- Lomen Hoerth C, Anderson T, Miller B. The overlap of amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal dementia. *Neurology.* 2002;59:1077-99.
- Lopez Pousa S, Garre Olmo J, Turon Estrada A, et al. Incidencia clínica de la demencia frontal. *Rev Neurol.* 2002;34:216-22.
- Duque P, Paramo MD, Borges M, et al. Alteraciones neuropsicológicas en la esclerosis lateral amiotrófica. ¿No existen o no se detectan? *Rev Neurol.* 2003;36:3-8.
- Jeong Y, Park KC, Cho SS, et al. Pattern of glucose hypometabolism in frontotemporal dementia with motor neuron disease. *Neurology.* 2005;64:734-6.
- Mckhann GM, Albert MS, Grossman M, Miller B, Dickson D, Trojanowski JQ. Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Arch Neurol.* 2001;58:1803-9.

## PANDAS, variante del adulto

### PANDAS: adult variant

*Sr. Editor:*

La infección estreptocócica en la infancia suele ser benigna y de presentación autolimitada, aunque un pequeño porcentaje de niños puede desarrollar trastornos neurológicos

y/o neuropsiquiátricos<sup>1</sup>. La corea de Sydenham (CS) es la más conocida de estas entidades, aunque también el PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal throat infection) es un síndrome bien definido en el cual los tics y el trastorno obsesivo-compulsivo (TOC) pueden estar producidos por una infección por estreptococos beta-hemolíticos del grupo A (EBHA). La CS es la manifestación neurológica de la fiebre reumática (FR) y, si bien es cierto que hay un solapamiento entre esta

entidad y el PANDAS, este último se distingue bien de la CS por la ausencia de carditis (con igual prevalencia que la población general) y de corea franca<sup>2,3</sup>.

Se trata de una mujer de 18 años, estudiante de veterinaria, amigdalectomizada a los 16 años, sin antecedentes familiares de trastornos del movimiento, que refiere un cuadro clínico de comienzo brusco, de 36 h de evolución, caracterizado por movimientos involuntarios, aunque controlables de forma puntual por un breve periodo, que se iniciaron a nivel proximal de brazos, tronco y cuello; desaparecen con el sueño y aumentan con el estrés y la falta de descanso. Pocos días antes del inicio de este cuadro, presentó un pico febril aislado, sin foco infeccioso aparente. Niega consumo de tóxicos, anticonceptivos orales ni otros fármacos.

La exploración física general fue anodina (afebril). No se observaron nódulos cutáneos ni lesiones eritematosas. En la exploración neurológica, las funciones superiores y el lenguaje resultaron normales. Los pares craneales, normales, con buen seguimiento ocular. La fuerza segmentaria estaba preservada 5/5, con unos reflejos miotáticos simétricamente vivos + + + / + + +, con fenómeno de Gordon presente (Hung-Up Knee Jerks). Se objetivó una discreta hipotonía generalizada, y se observaron movimientos complejos (con elementos coreiformes y tics motores) en brazos, tronco y cuello. No presentaba datos de impersistencia motora. No presentaba bradicinesia asociada. La sensibilidad, la coordinación y la marcha estaban preservadas.

Se le realizaron las siguientes pruebas complementarias: hemograma, bioquímica básica, PCR, VSG, tóxicos en orina, alcohol en sangre, estudio del hierro, lipograma, ceruloplasmina, marcadores tumorales, hormonas tiroideas, plomo, cobre, cinc, sedimento de orina, estudio de autoinmunidad (anticuerpos antinucleares, anti-ADN, anti-SM, anti-RNP, anti-Ro, anti-La, anti-Jo1, anticuerpos antimitocondriales, anti-LKM, anticuerpos antirreticulina IgG, antimúsculo liso, anticuerpos anticélulas parietales, antimicrosomas-TPO, antitiroglobulina-TG, anticuerpos ANCA, antigliadina IgA e IgG, anticardiolipina IgG e IgM), acantocitos en sangre periférica, B2-glucoproteína I, serologías de VIH, VHB, VHC, lúes, VHS-I y II, virus de la varicela-zoster, CMV, VEB, Paul-Bunnell, VH6, VH8, rubéola, sarampión, parotiditis, *Rickettsia conorii*, parvovirus, *Brucella*, *Borrelia*, HTLV-I y II, enterovirus y leptospirosis, todos ellos dentro de la normalidad. También se llevó a cabo una punción lumbar, con bioquímica, anatomía patológica y microbiología para virus neurotropos (incluyendo PCR de VEB), cultivo y gramnegativos. Se solicitó ASLO, con una titulación de 439 UI/ml (inferior a 200). El exudado faríngeo resultó negativo. Se realizó además ECG, radiografía de tórax, TC craneal, RM cerebral y ecocardiograma transtorácico, todo dentro de la normalidad.

Durante el ingreso, la paciente recibió tratamiento con 1 bolo diario intravenoso de 1.000 mg de metilprednisolona, durante 3 días consecutivos, y 1 inyección intramuscular de 1.200.000 UI de penicilina G benzatina. La evolución en planta fue favorable. Se instauró tratamiento domiciliario con amantadina (cada 24 h) y Zyprexa 2,5 mg (cada 12 h). Un mes después del alta en consulta, la titulación de ASLO había bajado a 401 UI/ml, y el cultivo faríngeo persistía negativo. En la actualidad, la paciente ha mejorado claramente de los síntomas iniciales, aunque persisten de manera

más discreta y se evidencia un empeoramiento de éstos durante los períodos de estrés.

Según lo expuesto anteriormente, la paciente fue diagnosticada de PANDAS, variante del adulto. Entre los 5 criterios diagnósticos del PANDAS se encuentran: la presencia de TOC y/o tics, inicio en edad pediátrica, curso episódico de la severidad de los síntomas, asociación con infección postestreptocócica (EBHA) y asociación con alteraciones neurológicas, como hiperactividad o movimientos involuntarios asociados de tipo coreico. Se han descrito diversas variantes, como la distónica, la mioclónica, la crónica y la variante del adulto<sup>1</sup>.

Hasta los años noventa, la CS se consideraba la única secuela neurológica asociada con la infección estreptocócica<sup>4</sup>. Posteriormente, el espectro de manifestaciones neurológicas se amplió y, en la actualidad, incluye entidades como PANDAS, síndrome de Tourette, trastorno por déficit de atención con hiperactividad, distonía, mioclonía, anorexia nerviosa y otras<sup>5-9</sup>.

El término PANDAS, acuñado por Swedo<sup>10</sup>, es un acrónimo que se refiere a una enfermedad neuropsiquiátrica pediátrica autoinmunitaria asociada a la infección estreptocócica<sup>11</sup>. Se ha hipotetizado, en cuanto al aspecto etiopatogénico, que sus síntomas se deben a que los anticuerpos producidos como parte de la respuesta inmunitaria a las proteínas de superficie del SBHA tienen similitudes antigenicas con proteínas del sistema nervioso central<sup>9</sup>, de modo que estaríamos ante un proceso autoinmunitario que afectaría a los ganglios basales desencadenado por una infección estreptocócica en pacientes genéticamente susceptibles<sup>12</sup>.

El PANDAS es una enfermedad principalmente pediátrica, predominantemente masculina (2,6:1), cuya edad de comienzo ronda desde los 3 años hasta el comienzo de la pubertad, aunque existan variantes de este trastorno en la edad adulta. El comienzo del cuadro es abrupto, pero su resolución suele ser lenta y gradual a lo largo de semanas, meses o incluso más tiempo, y pueden presentar remisiones y nuevas recaídas por nuevas infecciones estreptocócicas, una vez ya se ha activado con la infección previa el proceso autoinmunitario. Entre los síntomas neuropsiquiátricos no sólo se incluyen los tics y TOC, sino otros como la dificultad para la lectura, trastorno por déficit de atención, hiperactividad, depresión, ansiedad, labilidad emocional, trastornos de sueño, trastornos de alimentación, autismo, discinesias paroxísticas, parkinsonismo e incluso la encefalomielitis diseminada aguda<sup>8</sup>.

Entre las opciones terapéuticas, y dado que estaríamos ante una enfermedad autoinmunitaria, la terapia inmuno-supresora es una opción más que razonable para el control de la sintomatología (corticosteroides, inmunoglobulinas y plasmaférésis). Se ha propuesto la amigdalectomía al igual que en la CS, aunque se han presentado casos, como el de nuestra paciente, en los cuales la intervención precede al inicio de los síntomas neuropsiquiátricos<sup>13</sup>. También se ha propuesto la antibioterapia al momento del diagnóstico, con el fin de erradicar la infección estreptocócica. Además del tratamiento de la infección aguda, y aunque no hay estudios controlados al respecto, también se ha postulado un beneficio potencial resultante de realizar tratamiento profiláctico con penicilina con el fin de evitar las recurrencias.

También se ha propuesto como primera línea de tratamiento la terapia usada para tics y TOC, como los inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina, los neurolépticos y la terapia cognitivo-conductual<sup>14,15</sup>. Asimismo, es bien conocida la eficacia sintomática de la amantadina en otros tipos de corea<sup>16</sup>.

I. Cabo López\*, P.J. García Ruiz Espiga,  
A. Herranz Bárcenas e I. Bustamante de Garnica

Servicio de Neurología, Fundación Jiménez Díaz, Clínica de la Concepción, Madrid, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: icabol@yahoo.es (I. Cabo).

## Bibliografía

1. Pavone P, Parano E, Rizzo R, Trifiletti RR. Autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection: Sydenham chorea, PANDAS, and PANDAS variants. *J Child Neurol.* 2006;21:727-36.
2. Segarra AR, Murphy TK. Cardiac involvement in children with PANDAS. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry.* 2008;47:603-4.
3. World Health Organization Study group. Rheumatic fever and rheumatic heart disease. Technical report series No. 764. Geneva; 1988.
4. Van Toorn R, Weyers HH, Schoeman JF. Distinguishing PANDAS from Sydenham's chorea: case report and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol.* 2004;8:211-6.
5. Sokol MS. Infection-triggered anorexia nervosa in children: clinical description of four cases. *J Child Adolesc Psychopharmacol.* 2000;10:33-45.
6. Di Fazio MP, Morales J, Davids R. Acute myoclonus secondary to group A beta-hemolytic streptococcus infection: a PANDAS variant. *J Child Neurol.* 1998;13:516-8.
7. Dale RC, Church AJ, Surtees RA. Post-streptococcal autoimmune neuropsychiatric disease presenting as paroxysmal dystonia choreathetosis. *Mov Disord.* 2002;17:817-20.
8. Dale RC, Church AJ, Cardoso F, Goddard E, Cox TC, Chong WK, et al. Poststreptococcal acute disseminated encephalomyelitis with basal ganglia involvement and auto-reactive antibasal ganglia antibodies. *Ann Neurol.* 2001;50:588-95.
9. Wolf DS, Singer HS. Pediatric movement disorders: an update. *Curr Opin Neurol.* 2008;21:491-6.
10. Swedo SE, Leonard HL, Garvey M, Mittleman B, Allen AJ, Perlmuter S, et al. Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections: clinical description on the first 50 cases. *Am J Psychiatry.* 1998;155:264-71.
11. De Oliveira SK. PANDAS: a new disease? *J Pediatr (Rio J).* 2007;83:201-8.
12. Lougee L, Perlmuter SJ, Nicolson R. Psychiatric disorders in first-degree relatives of children with pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (PANDAS). *J Am Acad Child Psychiatry.* 2000;39:1120-6.
13. Arostegui S, Aguero JA, Escar C. PANDAS following amygdalectomy. *An Sist Sanit Navar.* 2003;26:287-90.
14. Arnold PD, Richter MA. Is obsessive-compulsive disorder an autoimmune disease? *CMAJ.* 2001;165:1353-8.
15. Snider LA, Swedo SE. Childhood-onset obsessive-compulsive disorder and tic disorders: case report and literature review. *J Child Adolesc Psychopharmacol.* 2000;13 Suppl 1:S81-8.
16. Bonelli RM, Hofmann P. A systematic review of the treatment studies in Huntington's disease since 1990. *Expert Opin Pharmacother.* 2007;8:141-53.

## Linfoma primario del nervio ciático

### Primary sciatic nerve lymphoma

Sr. Editor:

La neurolinfomatosis es una complicación bien conocida de los linfomas que consiste en la infiltración de los nervios craneales, raíces espinales o nervios periféricos por células linfomatosas originadas en un linfoma sistémico o del sistema nervioso central (SNC)<sup>1</sup>. Sin embargo, el origen de un linfoma en el sistema nervioso periférico (SNP) es poco frecuente. En un trabajo reciente Descamps et al<sup>2</sup> describieron un paciente con un linfoma primario del nervio ciático y revisaron la literatura. Sólo encontraron referencias de 8 pacientes con linfoma del nervio ciático<sup>3-9</sup> y otros 5 que tenían afección primaria de otros nervios periféricos. Desde la publicación de dicho trabajo, sólo hemos encontrado otro caso de linfoma primario del nervio ciático<sup>10</sup>. A estos 10 casos añadimos un nuevo paciente que presentó una mononeuropatía del nervio ciático común y fue diagnosticado de linfoma difuso de células B del nervio ciático.

Se trata de un varón de 80 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus y tabaquismo. En marzo de 2005 comenzó a notar dolor en la pierna izquierda y sensación de hormigueo en los dedos del

pie del mismo lado. Posteriormente, notó dificultad progresiva para movilizar el pie izquierdo. En otro centro se realizó una ecografía de pantorillas y hueco poplíteo que fue normal. Tres meses después fue atendido en las consultas de neurología; la exploración mostraba paresia distal de la extremidad inferior izquierda que afectaba a la dorsiflexión del pie, 0/5; flexión plantar, 2/5; eversion del pie, 0/5; inversión del pie, 0/5, y extensión del primer dedo del pie, 1/5. La flexión de la rodilla estaba conservada. Los reflejos aquileos estaban abolidos. Las sensibilidades táctil y algésica estaban disminuidas en la cara lateral de la pierna izquierda y el dorso del pie homolateral. El reflejo cutáneo plantar izquierdo era indiferente. Se sospechó una paresia del nervio ciático común izquierdo.

En una analítica de sangre destacaba: glucosa, 171 mg/dl; VSG, 86 mm primera hora; LDH, 282 UI/l. El estudio neurofisiológico puso de manifiesto una afección de los nervios ciáticos poplíticos interno y externo y signos de denervación en los músculos dependientes del nervio ciático común, a excepción de las cabezas corta y larga del bíceps femoral. Una resonancia magnética (RM) pélviana fue normal y una RM del muslo izquierdo mostró un tumor fusiforme, de 16 × 3 cm, localizado en la cara posterior del muslo, dependiente del nervio ciático, hiperintenso en secuencias T2 y STIR y que captaba contraste de forma homogénea tras la administración de gadolinio (fig. 1).