

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, Perlmutter 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, Perlmutter 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, Agüero JA, Escar C. PANDAS following amygdalotomy. *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

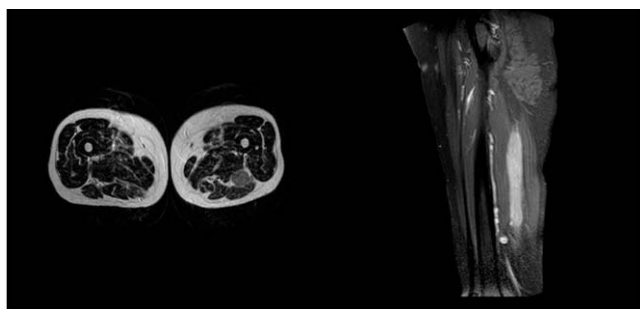
Sr. Editor:

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.

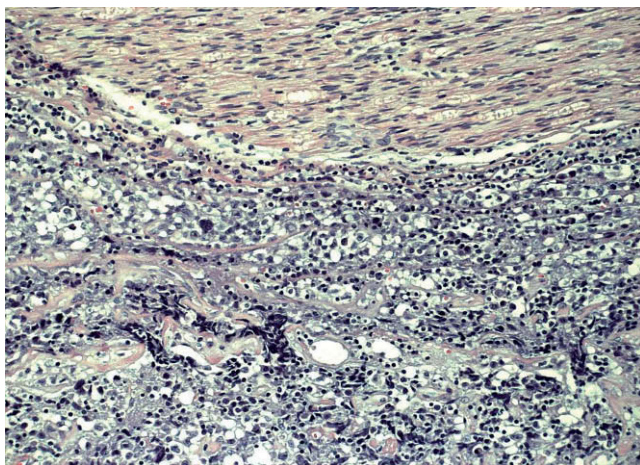
Se trata de un varón de 80 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus y tabaquismo. En marzo de 2005 comenzó a notar dolor en la pierna izquierda y sensación de hormigueo en los dedos del

pie del mismo lado. Posteriormente, notó dificultad progresiva para movilizar el pie izquierdo. En otro centro se realizó una ecografía de pantorrillas y hueso 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; eversión 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 poplíteos 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) pelviana 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).



**Figura 1** Resonancia magnética del muslo izquierdo. Secuencia T2 en plano axial donde se aprecia una tumoración redondeada ligeramente hiperintensa respecto al músculo, de contornos bien delimitados, dependiente del nervio ciático común (izquierda). Secuencia T1 con supresión de grasa (SPIR) en plano sagital tras administración de gadolinio que muestra un intenso realce homogéneo de la lesión, con una morfología fusiforme y unas dimensiones aproximadas de  $16 \times 3$  cm en sentido craneocaudal y transversal respectivamente (derecha).



**Figura 2** Proceso linfoproliferativo difuso constituido por células grandes, que infiltran nervio periférico (parte superior de la imagen). H-E, original  $\times 400$ .

Una biopsia intraoperatoria del tumor mostró un proceso linfoproliferativo. El diagnóstico definitivo fue linfoma difuso de células B (fig. 2). Las tomografías computarizadas (TC) cervical, torácica y abdominal fueron normales. Una tomografía por emisión de positrones con 18-fluoro-2-desoxi-D-glucosa (PET-FDG) mostró una masa hipermetabólica en el tercio superior del muslo izquierdo y otra hipercaptación en la región de la arteria ilíaca externa izquierda. La citología de médula ósea mostró linfocitos de apariencia normal. Una citometría de flujo de sangre periférica mostró linfopenia sin clonalidad ni poblaciones linfomatosas.

El tratamiento se inició en enero de 2006 con ciclofosfamida 50 mg/día durante 5 días y deflazacort 30 mg/día, con buena respuesta clínica. Se aplicó radioterapia entre el 20 de febrero y el 18 de marzo de 2006 sobre los depósitos descritos en la PET en el muslo izquierdo y la región ilíaca externa izquierda; se administraron 40 Gy en 20 sesiones. El paciente falleció en junio de 2006 debido a una sepsis de

origen renal. Una ecografía abdominal mostró adenopatías retroperitoneales. No se realizó autopsia.

Aunque el linfoma primario del nervio periférico es raro, parece tener una especial predilección por el nervio ciático. Se ha postulado que las células B pueden localizarse u originarse en el nervio ciático o bien que esta afinidad esté relacionada con la expresión de moléculas específicas de adhesión celular en el nervio que aún no han sido identificadas<sup>2</sup>. En algunos pacientes con neurolinfomatosis secundaria también parece haber una afinidad de las células linfomatosas por el SNP<sup>11</sup>.

Hemos descrito un nuevo paciente con un linfoma originado en el nervio periférico. Las imágenes de la PET-FDG de hipermetabolismo extraneural pueden corresponder a afección ganglionar regional. Esta prueba se hizo 9 meses después del inicio de la clínica por lo que no descarta el origen neural del linfoma. De hecho una RM pelviana había sido normal 6 meses antes.

Entre los 10 casos previamente descritos con linfoma primario del nervio ciático, en su mayoría fueron tratados con quimioterapia con o sin radioterapia. En 3 pacientes no había evidencia de enfermedad tras un seguimiento de 12<sup>3</sup>, 30<sup>4</sup> y 48<sup>2</sup> meses. Este último es el paciente descrito por Descamps et al que fue tratado con ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisolona, junto a rituximab. El paciente descrito por Strobel et al<sup>10</sup> presentó una respuesta completa evaluada con PET/TC tras recibir 6 ciclos de quimioterapia, pero en el artículo no se especifican los fármacos recibidos ni el seguimiento posterior. Otro paciente seguía vivo tras un seguimiento de 57 meses con enfermedad local residual y estable<sup>5</sup>. Nuestro paciente presentó una respuesta clínica inicial favorable si bien el seguimiento fue desgraciadamente breve y no se realizaron controles radiológicos de la lesión ni se obtuvo permiso para estudio necrópsico que confirmara la probable diseminación de la enfermedad. El tratamiento de elección no está establecido pero, dado el pronóstico generalmente malo, una quimioterapia a altas dosis estaría indicada. Algunos autores también proponen profilaxis del SNC e incluso amputación de la extremidad afectada<sup>8</sup>.

En conclusión, podemos decir que el linfoma primario del SNP es una causa rara de mononeuropatía con especial predilección por el nervio ciático común. Ante un paciente con déficit crural de origen periférico, dolor y localización de la lesión fuera de los sitios habituales de compresión, así como con evolución desfavorable, es obligado solicitar pruebas de imagen, preferentemente RM. Los signos radiológicos atípicos, como el gran tamaño y la captación homogénea de contraste, no son frecuentes en tumores de origen neural y nos obligan a incluir al linfoma primario del SNP en el diagnóstico diferencial, especialmente si se afecta el nervio ciático.

## Presentación

Este trabajo se presentó como póster en la LIX Reunión Anual de la SEN celebrada en Barcelona los días 20-24 de noviembre de 2007.

Para la realización de este trabajo no hemos recibido financiación de ningún organismo público ni entidad privada.

I. Rojas-Marcos<sup>a,\*</sup>, E. Montero-Perea<sup>b</sup>, M.V. Salinas-Martín<sup>c</sup>, V. Encinas<sup>d</sup>, M. Pujol<sup>e</sup> y M. Martino<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Sección de Neurología, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

<sup>b</sup>Servicio de Oncología Radioterápica, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>d</sup>Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

<sup>e</sup>Sección de Neurofisiología, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

<sup>f</sup>Servicio de Hematología, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: irojasmrq@gmail.com (I. Rojas-Marcos).

## Bibliografía

1. Baehring JM, Damek D, Martín EC, et al. Neurolymphomatosis. *Neuro-Oncology*. 2003;5:104-15.
2. Descamps MJL, Barret L, Groves M, et al. Primary sciatic nerve lymphoma: a case report and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77:1087-9.
3. Pillay PK, Hardy RW, Wilbourn AJ, et al. Solitary primary lymphoma of the sciatic nerve: case report. *Neurosurgery*. 1988; 23:370-1.
4. Kanamori M, Matsui H, Yudoh K. Solitary T-cell lymphoma of the sciatic nerve: case report. *Neurosurgery*. 1995;36:1203-5.
5. Misdraji J, Ino Y, Louis DN, et al. Primary lymphoma of peripheral nerve: report of four cases. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:1257-65.
6. Purohit DP, Dick DJ, Perry RH, et al. Solitary extranodal lymphoma of sciatic nerve. *J Neurol Sci*. 1986;74:23-34.
7. Eusebi V, Bondi A, Cancellieri A, et al. Primary malignant lymphoma of sciatic nerve. Report of a case. *Am J Surg Pathol*. 1990;14:881-5.
8. Roncaroli F, Pappi M, Riccioni L, et al. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the sciatic nerve followed by localization in the central nervous system: case report and review of the literature. *Neurosurgery*. 1997;40:618-21.
9. Quinones-Hinojosa A, Friedlander RM, Boyer PJ, et al. Solitary sciatic nerve lymphoma as an initial manifestation of diffuse neurolymphomatosis. Case report and review of the literature. *J Neurosurg*. 2000;92:165-9.
10. Strobel K, Fischer K, Hany TF, et al. Sciatic nerve neurolymphomatosis-extent and therapy response assessment with PET/CT. *Clin Nucl Med*. 2007;32:646-8.
11. Shibata-Hamaguchi A, Samuraki M, Furui E, et al. B-Cell neurolymphomatosis confined to the peripheral nervous system. *J Neurol Sci*. 2007;260:249-52.

## Parálisis del VI par craneal e hipotensión intracraneal espontánea

### Cranial nerve VI palsy and spontaneous intracranial hypotension

Sr. Editor:

Presentamos el caso de una mujer de 40 años, sin antecedentes personales de interés, con un cuadro de cefalea de 15 días de evolución opresiva, frontal y occipital. Empeoraba con la sedestación y mejoraba con analgesia y el decúbito supino. Posteriormente comenzó con fotofobia y diplopía. No había antecedentes de traumatismos.

La exploración general era anodina y las constantes vitales, normales. En el examen neurológico destacaba la parálisis del VI par craneal izquierdo con diplopía horizontal a la izquierda que desaparecía con la mirada a la derecha; sin otras alteraciones.

Las exploraciones complementarias no mostraron anomalías, habiéndose realizado radiografía de tórax, electrocardiograma, tomografía computarizada (TC) craneal, analítica general, cultivos microbiológicos, serologías (lúes, *Borrelia*, VIH y *Brucella*), ECA, ADA y anatomía patológica del líquido cefalorraquídeo (LCR).

La resonancia magnética (RM) craneal con contraste paramagnético (fig. 1) mostró engrosamiento e intensa captación leptomeníngea en ausencia de colecciones subdurales o de descenso amigdalario; el resto de la exploración fue normal. La punción lumbar (PL) mostró una presión de apertura de 3 cm de H<sub>2</sub>O, LCR transparente, con glucosa de 83 mg/dl, proteínas de 158,1 mg/dl; 28 eritrocitos/ $\mu$ l y 8 leucoci-

tos/ $\mu$ l. Se realizó cisternogammagrafía isotópica (fig. 2) que mostró una imagen indicativa de fuga de LCR en la región paraespinal, a nivel de la unión cervicotorácica. Se completó el estudio con una RM cervicodorsal (fig. 3) que evidenció una imagen de colección de LCR subdural de C6 a D3, compatible con fístula de LCR a nivel cervical. Se apreciaba también rectificación de la lordosis cervical fisiológica y osteofitosis posterior con disco acompañante en el espacio C5-C6 que indentaba el espacio peridural anterior.

Ante la hipotensión licuoral se iniciaron medidas conservadoras (hidratación abundante, reposo relativo, analgesia y corticoterapia). Al no ser efectivas, se administró un parche hemático autólogo epidural a nivel lumbar (20 ml); a la semana presentó una mejoría progresiva de la cefalea (el 70-80% de mejora) y de la diplopía (el 30% de mejora). Al mes la cefalea había desaparecido y se objetivó una menor limitación de la abducción del VI par craneal, con diplopía sólo a la mirada lateral extrema izquierda, que desapareció en los meses posteriores. Tras 4 meses, la RM medular no mostró colección de LCR, confirmando la ausencia de fuga de LCR, como cabía esperar por la evolución clínica.

El síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) es secundario a una depleción del volumen de LCR. La fuga de LCR se postula como una de las principales causas etiopatológicas, lo que produciría el descenso rostrocaudal del cerebro, traccionando las estructuras sensibles al dolor, raíces cervicales y los nervios oculomotores. Las causas son frecuentemente iatrogénicas (punción lumbar, anestesia espinal, mielografía, drenajes masivos de LCR, cirugía craneal o espinal) o secundarias a traumatismos. También puede observarse de manera espontánea, por traumatismos o esfuerzos banales que producen pequeñas laceraciones dures. Clíni-