

las actividades domésticas (aunque de forma lenta y torpe por dificultades para organizarse), pero ha tenido que delegar las tareas burocráticas en su hija, precisa llevar siempre una agenda y ha sido incapaz de reincorporarse a su trabajo (dependiente de joyería) por dificultad en el manejo del dinero y para seguir el hilo de las conversaciones con los clientes.

En la primera exploración neuropsicológica valorable que se consiguió realizar (tras la estabilización psiquiátrica) puntuó 28/30 en el *Mini Mental State Exam* (MMSE). El lenguaje y las praxias gestual y constructiva estaban conservados. Con baterías neuropsicológicas más específicas que evalúan funciones ejecutivas, memoria y atención/concentración, se detectó afectación moderada.

Nos encontramos ante una clínica neuropsiquiátrica insidiosa de 2 años de evolución, ante la cual (a diferencia de otros sistemas funcionales recogidos en la EDSS) es especialmente difícil valorar hasta qué punto ha existido progresión clínica. Pese a lo florido de la clínica maniaca, que llegó a precisar ingreso hospitalario, no lo consideramos como un primer brote, ya que la RM cerebral con contraste en la fase aguda descartaba actividad inflamatoria.

Radiológicamente hay evidencia de diseminación en tiempo y espacio de la enfermedad: la primera RM presentaba 3 de 4 criterios de Barkhof y la de control a los 6 meses, 4 de 4. En las formas progresivas de EM (y como ocurre en el caso presentado) existe una tendencia a la persistencia del daño neurológico sin actividad inflamatoria evidente. Las pruebas de laboratorio (bandas oligoclonales presentes en el líquido cefalorraquídeo) también apoyan el diagnóstico de EM y el resto de las exploraciones complementarias descartan de forma razonable otros diagnósticos. Especial mención merece en el diagnóstico diferencial el neurolupus, que con frecuencia se manifiesta con sintomatología psiquiátrica, pero fue descartado por la ausencia de síntomas o signos sistémicos y la normalidad repetida de parámetros de autoinmunidad.

Por tanto, la paciente reúne criterios de McDonald por RM y fue diagnosticada de EM primaria progresiva, alcanzando en la actualidad una puntuación de 3,0 (discapacidad moderada en un sistema funcional: cognición) en la EDSS.

Concluimos que la euforia/episodio maniaco en la esclerosis múltiple ha demostrado estar asociada a: enfermedad grave, formas progresivas, trastorno cognitivo asociado, desmielinización frontal, atrofia cerebral y larga evolución

de la enfermedad; esto último no es el caso en la paciente propuesta y, por lo inusual de la euforia (y los trastornos psiquiátricos en general) como síntoma de presentación en la EM, nos parece importante tener en cuenta esta posibilidad en la evaluación inicial de pacientes en la consulta de psiquiatría<sup>1</sup>.

## Bibliografía

1. Asghar-Ali AA, Taber KT, Hurley RA, Hayman LA. Pure neuropsychiatric presentation of multiple sclerosis. *Am J Psychiatry*. 2004;161:226–31.
2. Ameis S, Feinstein A. Treatment of neuropsychiatric conditions associated with multiple sclerosis. *Expert Rev Neurother*. 2006;6:1555–67.
3. Feinstein A. Multiple sclerosis and depression. *Mult Scler*. 2011;17:1276–81.
4. Galeazzi GM, Ferrari S, Giaroli G, Mackinnon A, Merelli E, Motti L, et al. Psychiatric disorders and depression in multiple sclerosis outpatients: impact of disability and interferon beta therapy. *Neurol Sci*. 2005;26:255–62.
5. Lo Fermo S, Barone R, Patti F, Laisa P, Cavallaro T, Nicoletti A, Zappia M. Outcome of psychiatric symptoms presenting at onset of multiple sclerosis: a retrospective study. *Mult Scler*. 2010;16:742–8.
6. Marrie R, Horwitz R, Cutter G, Tyry T, Campagnolo D, Vollmer T. The burden of mental comorbidity in multiple sclerosis: frequent, underdiagnosed, and undertreated. *Mult Scler*. 2009;15:385–92.
7. Mitchell A, Benito-León J, González J, Rivera-Navarro J. Quality of life and its assessment in multiple sclerosis: integrating physical and psychological components of wellbeing. *Lancet Neurol*. 2005;4:556–66.

L. Fratalia<sup>a,\*</sup> y B. Hernández<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Walton Centre for Neurology and Neurosurgery, Liverpool, Reino Unido*

<sup>b</sup> *Unidad de Psiquiatría, Hospital de Manacor, Manacor, Islas Baleares, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [lafrata@yahoo.com](mailto:lafrata@yahoo.com) (L. Fratalia).

<sup>1</sup> La Dra. L. Fratalia actualmente trabaja para el NHS en Inglaterra, a través de una agencia privada. En cualquier caso, el seguimiento de la paciente en el caso expuesto y los recursos utilizados han tenido lugar exclusivamente en el Hospital de Manacor, España.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.04.004>

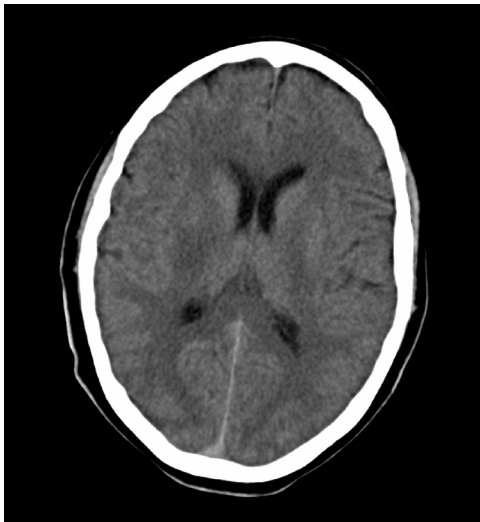
## Trombólisis intravenosa en el síndrome de alarma capsular: ¿es beneficiosa?

### Intravenous thrombolysis in capsular warning syndrome: is it beneficial?

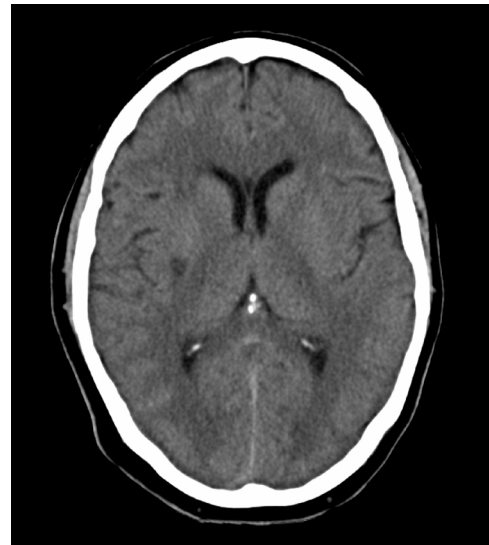
El síndrome de alarma capsular (SAC) cursa con episodios repetidos y autolimitados de déficit motor (con menor frecuencia sensitivos) producidos por isquemia limitada a la cápsula interna. El riesgo de infarto establecido tras un SAC

es mayor que en el resto de ataques isquémicos transitorios (AIT)<sup>1</sup>. El tratamiento del SAC en la fase aguda es controvertido. La eficacia y la seguridad de la trombólisis intravenosa (TIV) no es bien conocida<sup>2,3</sup>.

Presentamos un varón de 52 años, con antecedentes de tabaquismo, enolismo y síndrome de apnea obstructiva del sueño en tratamiento con CPAP. Presenta de forma brusca 2 episodios transitorios, de menos de 30 minutos de duración, de debilidad en el hemisferio izquierdo y dificultad para la articulación de las palabras. Es atendido en su hospital



**Figura 1** TC craneal urgente. Hipodensidad en el tercio posterior de putamen derecho.



**Figura 2** TC craneal 24 h post-TIV. Lesión isquémica en el tercio posterior de putamen derecho.

de referencia, donde vuelve a presentar un tercer episodio de idénticas características y se decide trasladarlo a nuestro hospital. Durante su traslado en la ambulancia presenta nuevamente clínica deficitaria, objetivándose a su llegada a nuestro centro una leve hemiparesia izquierda facio-braquio-crural y una disartria leve (puntuación en la escala NIHSS de 4). Se realiza una tomografía computerizada (TC) y angio-TC intracraneal que resultaron normales. Se traslada a la unidad de ictus para vigilancia y a los 40 minutos se observa empeoramiento con hemiplejía izquierda, NIHSS de 9, y cifras bajas de presión arterial (PA), con valores mínimos de 89/60 mmHg. Se realiza una TIV (dosis de rTPA de 0,9 mg/kg de peso). Tras la administración del bolo, se observa mejoría importante del déficit motor, puntuando 3 en la escala NIHSS, pero a los 15 minutos (durante la infusión de rTPA iv) empeora con NIHSS de 11 (hemiplejía izquierda y disartria), sin recuperación posterior. Se realiza una TC craneal urgente de control que evidencia una hipodensidad tenue en tercio posterior de putamen derecho (fig. 1). Dado que persisten cifras bajas de PA, se inicia fluidoterapia por vía intravenosa y se coloca al paciente en posición de Trendelenburg, sin observarse mejoría.

Se realizó un estudio complementario (electrocardiograma, ecocardiograma y neurosonología de troncos supraaórticos y transcraneal) que no mostró alteraciones significativas. La TC de control pasadas 24 horas de la TIV mostró una lesión isquémica que afecta al tercio posterior del putamen derecho (fig. 2). Se da el alta a los 8 días del ingreso, persistiendo hemiparesia izquierda, paresia facial y disartria (NIHSS = 8, escala Rankin modificada = 3).

El SAC es considerado una forma de AIT recurrente de semiología lacunar, relacionada con enfermedad de pequeño vaso cerebral. La fisiopatología del SAC no es del todo conocida. El mecanismo más aceptado se relaciona con cambios hemodinámicos producidos en el seno de una arteria perforante de pequeño calibre dañada. No obstante, también se han propuesto otros mecanismos potenciales como lipohialinosis arterial, microateromatosis, vasospasmo o embolismo (cardíaco o arterio-arterial)<sup>1</sup>.

Hasta un 42% de los pacientes con SAC desarrollan un infarto lacunar establecido, localizado en la mayoría de los casos en la cápsula interna, aunque se han descrito otras localizaciones como el territorio estriado capsular o de la arteria coroidea anterior<sup>1</sup>.

Se ha sugerido como tratamiento de elección el aumento de PA, para contrarrestar la posible hipoperfusión cerebral a nivel de pequeño vaso, utilizando sueroterapia o fármacos como la fenilepinefrina. El empleo de heparina o fármacos antiagregantes no ha aportado resultados concluyentes<sup>2</sup>.

La TIV ha demostrado ser beneficiosa para todos los subtipos etiológicos de ictus<sup>4,5</sup>. No obstante, algunos autores consideran que en los ictus lacunares no resulta tan beneficiosa y no modifica el pronóstico de este subtipo de ictus<sup>6,7</sup>.

La efectividad de la TIV en el SAC ha sido escasamente descrita. La literatura científica recoge únicamente la experiencia de 5 casos. Cuatro de estos pacientes presentaron buena evolución clínica tras la TIV. Ante estos resultados, los autores concluyen que la TIV es segura y aporta un mejor pronóstico a estos pacientes<sup>2,3</sup>.

La TIV no modificó la historia natural del SAC en nuestro paciente. Nuestro caso apoyaría la hipótesis hemodinámica como posible mecanismo implicado en el SAC.

## Bibliografía

1. Donnan GA, O'Malley HM, Quang L, Hurley S, Blandin PF. The capsular warning syndrome: Pathogenesis and clinical features. *Neurology*. 1993;43:957–62.
2. Vivanco-Hidalgo RM, Rodríguez-Campello A, Ois A, Cucurella G, Pont-Sunyer C, Gomis M, et al. Thrombolysis in capsular warning syndrome. *Cerebrovasc Dis*. 2008;25:508–10.
3. González Hernández A, Fabre Pi O, López Fernández JC, Díaz Nicolás S. Trombolisis en el síndrome de alarma capsular. *Med Clin (Barc)*. 2010;134:612–4.
4. The National Institute of Neurological Disorders and Stroke rt-PA. Stroke study Group. Tissue plasminogen activator for acute ischemic stroke. *N Engl J Med*. 1995;333:1581–7.

5. Mustanoja S, Meretoja A, Putaala J, Viitanen V, Curtze S, Atula S, et al., Helsinki Stroke Thrombolysis Registry Group. Outcome by stroke etiology in patients receiving thrombolytic treatment: descriptive subtype analysis. *Stroke*. 2011;42:102–6.
6. Hwan YH, Seo JG, Lee HW, Park SP, Suh CK. Early neurological deterioration following intravenous recombinant tissue plasminogen activator therapy in patients with acute lacunar stroke. *Cerebrovasc Dis*. 2008;26:355–9.
7. Cocho D, Belvis R, Marti-Fabregas J, Bravo Y, Aleu A, Pagonabarraga J, et al. Does thrombolysis benefit patients with lacunar syndrome? *Eur Neurol*. 2006;55:70–3.

B. Gutiérrez Ruano\*, A. García Pastor, J.A. Villanueva Osorio, N. Bravo Quelle, P. Vázquez Alén, F. Díaz Otero y A. Gil Núñez

*Unidad de Ictus, Servicio de Neurología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [bgruano@gmail.com](mailto:bgruano@gmail.com)

(B. Gutiérrez Ruano).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.03.013>

## Cefalea desencadenada por la risa como forma de presentación de una malformación de CHIARI tipo I

### Migraine triggered by laughing as a form of presentation of a Chiari Type I malformation

*Sr. Editor:*

La malformación de Chiari tipo I (CM-I) se caracteriza por el descenso de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno hacia el canal medular. Radiográficamente se define por el descenso de 5 mm o más, con apariencia puntiaguda de las amígdalas y disminución del espacio subaracnoideo en la unión craneocervical<sup>1</sup>. Las manifestaciones clínicas de CM-I se relacionan con la compresión directa del tronco del encéfalo y la médula cervical o con las alteraciones del líquido cefalorraquídeo.

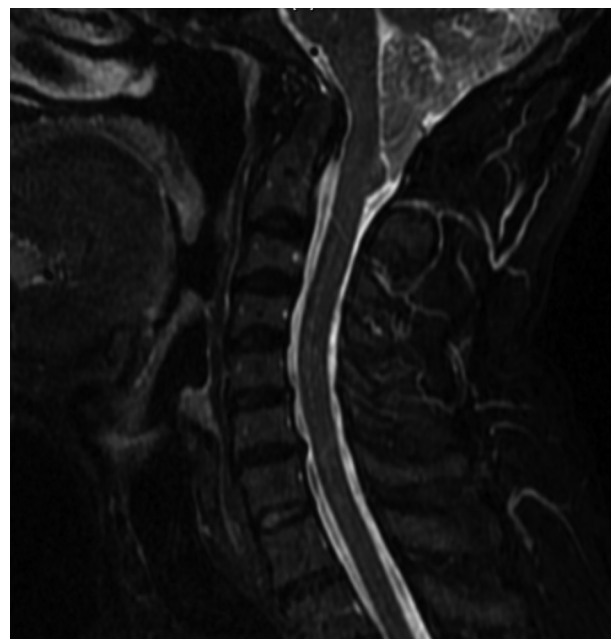
Varón de 38 años sin antecedentes patológicos de interés que presenta un cuadro de un año de evolución de cefalea de carácter sordo de tipo occipital de moderada intensidad, escala visual analógica (EVA) de 6, con irradiación frontal. Se desencadenaba con la risa, pero no con otras maniobras de Valsalva ni con el ejercicio físico. Duraba entre 10-30 min y no se acompañaba de focalidad neurológica. En el último mes la cefalea aumentó de intensidad (EVA 8) y aparecía con la risa y ante mínimos esfuerzos, así como con otras maniobras de Valsalva como tos o defecación. También desencadenaban cefalea los movimientos laterales y de rotación de la cabeza. La exploración general fue normal y en la exploración neurológica se puso de manifiesto un nistagmo horizontal en la mirada hacia la izquierda, sin otros datos relevantes.

La RM cerebral y cervical (*fig. 1*) mostró un descenso de las amígdalas cerebelosas 16 mm por debajo del foramen magno que adquieren aspecto puntiagudo con angulación del bulbo y disminución del espacio subaracnoideo en la unión craneocervical, congruente con el diagnóstico de malformación de Chiari tipo I.

El paciente fue tratado inicialmente con 600 mg de ibuprofeno cada 8 h y ante la falta de respuesta con indometacina, 25 mg cada 8 h sin mejoría. Dado el carácter incapacitante de la cefalea, el paciente recibió cirugía descompresiva occipital asociada a laminectomía C1 con desaparición de la cefalea, vértigos y nistagmo que no han vuelto a aparecer en los 2 años de seguimiento.

La cefalea que presenta nuestro paciente cumple con los criterios de cefalea atribuible a malformación de Chiari tipo I de la segunda edición de la clasificación internacional de las cefaleas<sup>2</sup> (*tabla 1*). Hay casos descritos de cefalea desencadenada por la risa<sup>3</sup>, alguno de larga evolución como expresión de una CM-I<sup>4</sup>, así como otra publicación de cefalea desencadenada por la risa en un paciente con CM-I y ependimoma del IV ventrículo sin hidrocefalia que se resolvió tras la cirugía del tumor<sup>5</sup>. Aunque la aparición de una cefalea desencadenada por la risa es una excepción y mucho más ser la primera manifestación de una CM-I, ese fue el caso de nuestro paciente.

En la risa se produce una maniobra de Valsalva que conduce al aumento de la presión intracraneal al igual que sucede en la tos. La tos y otras circunstancias que impliquen una maniobra de Valsalva pueden producir la cefalea tusígena primaria pero también dar cefalea por una CM-I<sup>6,7</sup>. La diferenciación entre ambos se basa en la edad de



**Figura 1** RM cervical, plano sagital, secuencia de supresión grasa. Se evidencia profusión de las amígdalas cerebelosas 16 mm por debajo del agujero magno, angulación del bulbo y disminución del espacio subaracnoideo en la unión craneocervical.