

la protuberancia, sin compromiso aparente del núcleo abducens o formación reticular pontina paramediana, similar a la que presentamos, y en la que aparte de la afectación del fascículo longitudinal medial, se implica al núcleo del rafe interpositus ventral al mismo como posible causa de la parálisis de la mirada⁵.

Bibliografía

1. Wall M, Wray SH. The one and a half syndrome, a unilateral disorder of pontine tegmentum: a study of 20 cases and review of the literature. *Neurology*. 1983;33:971–80.
2. Bourre B, Collongues N, Bouyon M, Aupy J, Blanc F, Speeg C, et al. [A case of bilateral horizontal gaze ophthalmoplegia: The 1+1 syndrome]. *Rev Neurol (Paris)*. 2010;166:1028–31.
3. Tan E, Kansu T. Bilateral horizontal gaze palsy in multiple sclerosis. *J Clin Neuroophthalmol*. 1990;10:124–6.

4. Milea D, Napolitano M, Dechy H, Le Hoang P, Delattre JY, Pierrot-Deseilligny C. Complete bilateral horizontal gaze palsy disclosing multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;70:252–5.
5. Bronstein AM, Rudge P, Gresty MA, Du Boulay G, Morris J. Abnormalities of horizontal gaze. Clinical, oculographic and magnetic resonance imaging findings. II. Gaze palsy and internuclear ophthalmoplegia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1990;53:200–7.

D. Vidal de Francisco*, J. Argente Alcaraz
y R. Espinosa Rosso

Unidad de Neurociencias, Servicio de Neurología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dvf1985@hotmail.com

(D. Vidal de Francisco).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.08.002>

Parálisis de cuerdas vocales como forma de presentación de miastenia gravis con anticuerpos anti-MuSK

Vocal cord paralysis as a manifestation of myasthenia gravis with anti-MuSK antibodies

Sr. Editor:

Los pacientes con miastenia gravis con anticuerpos anti-MuSK (muscle specific tyrosine kinase) representan un subconjunto con características diferenciales de los que presentan anticuerpos antirreceptor de acetilcolina. Esta enfermedad predomina en mujeres, con una edad de comienzo alrededor de la cuarta década. Los pacientes desarrollan síntomas faciales y bulbares predominantes y frecuentes episodios de crisis respiratorias; presentan una mala tolerancia y falta de respuesta terapéutica a los fármacos anticolinesterásicos¹. Muchos pacientes se deterioran rápidamente al inicio de la enfermedad y la plasmaférésis es el tratamiento preferido por algunos centros. Sin embargo, el pronóstico a largo plazo es similar al de pacientes con miastenia gravis con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina².

Mujer de 46 años sin antecedentes patológicos de interés. Acude a Urgencias por un cuadro de 3 semanas de evolución de disnea de moderados esfuerzos de predominio vespertino asociada a disfonía y estridor. No presentaba otra clínica bulbar ni ocular, así como tampoco debilidad en extremidades.

La exploración general fue normal. En la exploración neurológica se evidenciaba una voz disfónica asociada a estridor que aumentaba con la repetición. Igualmente existía ptosis palpebral de predominio derecho que también aumentaba con la repetición. No existía oftalmoparesia ni otros datos patológicos en la exploración. La laringoscopia directa evidenció una paresia de la abducción de las cuerdas vocales que condicionaba una reducción en la apertura de la luz de 20°. Se realizó un test de Tensilón®, que fue negativo.

La analítica general con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina y anticanales de calcio fue negativa. Anticuerpos anti-MuSK positivos: 9,0 nmol/L (normal < 0,05). La radiografía de tórax y la TAC torácica fueron normales. En el EMG se puso de manifiesto un aumento del jitter en músculo frontalis y un decremento significativo en la estimulación repetitiva a bajas frecuencias en el orbicularis oculi.

El tratamiento con piridostigmina hasta dosis de 180 mg/día no mejoró la clínica y fue mal tolerado por diarrea y náuseas. Se pautó prednisona a dosis de 1 mg/kg/día con mejoría y desaparición de la clínica, quedando asintomática. En el seguimiento se ha podido reducir la dosis hasta 20 mg/día, ya que descensos mayores condicionan la aparición de estridor, ptosis palpebral y diplopía.

La parálisis de abducción de las cuerdas vocales puede deberse a multitud de trastornos, alguno de ellos neurológicos. La parálisis condiciona un aumento de la resistencia al flujo aéreo y, con ello, disfonía y estridor por debilidad en los músculos cricoaritenoideos posteriores. Excepcionalmente la parálisis de cuerdas vocales puede ser el inicio de una miastenia gravis. En la variante de anticuerpos anti-MuSK, debido a la preferencia por la musculatura bulbar, se han descrito varios casos pese a la baja frecuencia de este tipo de miastenia gravis^{3,4}. En los casos descritos hasta el momento, incluido el nuestro, la parálisis es de la abducción y no de la aducción, por lo que debe existir una predisposición para afectar a los músculos cricoaritenoideos posteriores.

La presencia de disfonía y estridor que aumenta con la fatigabilidad nos debe hacer sospechar una miastenia gravis bulbar. La falta de respuesta a los anticolinesterásicos y la negatividad de los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina no descartan esta posibilidad, ya que hemos visto que en la miastenia gravis con anticuerpos anti-MuSK estos datos son negativos. La realización de estudios neurológicos en esta entidad muestra los datos típicos de enfermedad de la unión neuromuscular con decremento en la estimulación repetitiva a bajas frecuencias y el jitter

patológico. Otro cuadro que puede dar lugar a clínica bulbar con fatigabilidad es el síndrome de Eaton-Lambert, aunque en estos pacientes la clínica autonómica suele ser importante (hipotensión arterial, boca seca, impotencia sexual, etc.). Además, en el estudio neurofisiológico la estimulación repetitiva a altas frecuencias muestra una facilitación, aunque puede ser indistinguible del de la miastenia gravis.

En la miastenia gravis con anticuerpos anti-MuSK se ha descrito en la resonancia magnética atrofia de la musculatura facial y de la lengua⁵, aunque este dato suele aparecer cuando la enfermedad está evolucionada y su aplicación al diagnóstico aún es incierta.

El diagnóstico precoz de la miastenia gravis con anticuerpos anti-MuSK evita la realización de pruebas innecesarias y retrasar el tratamiento con riesgo para la vida del paciente, ya que es posible la muerte por insuficiencia respiratoria al quedarse las cuerdas vocales cerradas.

Bibliografía

1. Oh SJ. Muscle-specific receptor tyrosine kinase antibody positive myastenia gravis current status. *J Clin Neurol.* 2009;5:53–64.
 2. Guptill JT, Sanders DB, Evoli A. Anti-MuSK antibody myasthenia gravis. Clinical findings and response to treatment in two large cohort. *Muscle Nerve.* 2011;44:36–40.
 3. Sylva M, van der Kooi AJ, Grolman W. Dyspnoea due to vocal fold abduction paresis in anti-MuSK myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2008;79:1083–4.
 4. Hara K, Mashima T, Matsuda A, Tanaka K, Tomita M, Shiraishi H, et al. Vocal cord paralysis in myasthenia gravis with anti-MuSK antibodies. *Neurology.* 2007;68:621–2.
 5. Farrugia ME, Robson MD, Clover L, Anslow P, Newsom-Davis J, Kennett R, et al. MRI and clinical studies of facial and bulbar muscle involvement in MuSK antibody-associated myasthenia gravis. *Brain.* 2006;129:1481–92.
- P.E. Jiménez Caballero*, J.A. Fermin Marrero,
I. Trigo Bragado
y I. Casado Naranjo
- Sección de Neurología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: pjimenez1010@yahoo.es
(P.E. Jiménez Caballero).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.08.001>

Angiopatía amiloide inflamatoria[☆]

Inflammatory amyloid angiopathy

Sr. Editor:

La angiopatía amiloide cerebral, esto es, el depósito de β -amiloide, fundamentalmente A β 40, en la pared de las pequeñas arterias cerebrales y leptomenígeas, constituye un hallazgo muy frecuente en la enfermedad de Alzheimer y en sujetos cognitivamente sanos de edad avanzada^{1–3}. El diagnóstico definitivo es anatomiopatológico, aunque la presencia de cambios típicos en la RM cerebral, junto con la demostración de patología amiloide cerebral mediante PET-PIB o midiendo el descenso de A β -40 y A β -42 en líquido cefalorraquídeo (LCR), permite obviar la histopatología³. Una forma infrecuente de presentación es la denominada angiopatía amiloide inflamatoria (AAI), que se caracteriza por la aparición de un infiltrado inflamatorio perivascular asociado a la angiopatía amiloide y que suele cursar con un cuadro clínico que combina deterioro cognitivo rápidamente progresivo, crisis epilépticas y cefalea. Esta entidad se describió en los años ochenta como un tipo de vasculitis aislada del sistema nervioso central (SNC), si bien con los primeros casos de meningoencefalitis inducida por la vacuna A β pasó a considerarse una entidad diferente en la que el β -amiloide depositado en la pared de los vasos actúa como antígeno^{4–6}. Esta hipótesis se ha visto reforzada con la descripción de

anticuerpos frente A β -42 en el LCR y el parénquima cerebral, y por los nuevos estudios histopatológicos^{7–9}.

Presentamos el caso de un paciente con AAI y enfermedad de Alzheimer en el que consideramos que fue prescindible la biopsia para llegar al diagnóstico.

Paciente varón, de 82 años, que acude a urgencias tras presentar el día del ingreso un traumatismo craneoencefálico por una caída. Como antecedente de interés el paciente había presentado múltiples epitelomas basocelulares faciales extirpados quirúrgicamente e irradiados en el 2003 por recidiva local. En urgencias se encuentra al paciente desorientado y sin focalidad neurológica. La TC mostraba focos hemorrágicos y amplias áreas hipodensas en la sustancia blanca bihemisférica, que sugerían una neoplasia subyacente, ingresando en neurocirugía con tratamiento con dexametasona 4 mg/8 h.

Unos 6 meses antes del ingreso, el paciente había comenzado a tener despistes; 3 meses después había desarrollado apatía, temblor en las manos y desorientación. La semana previa al ingreso había empeorado notablemente y necesitaba supervisión para ducharse.

Durante los primeros días del ingreso, empeoró su función cognitiva, con episodios de agitación y alucinaciones nocturnas. No obstante, a la semana del ingreso, en tratamiento con dexametasona, comienzan a mejorar de forma significativa tanto el temblor como su función cognitiva, hasta el punto de que la familia lo encontraba mejor que antes del ingreso. En ese momento se realiza una RM cerebral que muestra amplias áreas de edema vasogénico occipitoparietal y frontal derecho, y de forma más limitada izquierdo (fig. 1a y b), así como múltiples focos de depósito siderótico milimétricos, de predominio cortical difusos (fig. 1c). Ante los hallazgos, se consulta con neurología.

☆ Este caso fue presentado en el concurso de casos clínicos de la Sociedad Valenciana de Neurología.