

Posteriormente, la paciente va añadiendo la oftalmoplejía externa parcial y una leve ataxia de la marcha, con hiporreflexia.

Por norma general, la IgG anti-GQ1b se encuentra en más del 90% de los SMF⁷⁻⁹, esto es debido a que los nervios oculomotores y el nervio óptico contienen gran cantidad de gangliosídos GQ1b¹⁰. La evaluación de estos anticuerpos y otros antigangliosídos ayuda al diagnóstico pero no es necesaria; en nuestro caso, no encontramos presencia de IgG anti-GQ1b, a pesar de existir una oftalmoplejía externa e interna, lo cual no descarta la enfermedad. En este caso, el diagnóstico se hizo atendiendo a la clínica, a la disociación albuminocitológica en el LCR y al descartar cualquier otro proceso.

El estudio neurofisiológico en este caso no fue necesario, pues con la progresión clínica y el LCR fue suficiente. Si que es verdad que en algunos casos en concreto, sobre todo en la fase aguda, puede ayudar al diagnóstico precoz¹¹.

El tratamiento de elección en el SMF son las inmunoglobulinas por vía intravenosa y en casos refractarios, la plasmaféresis¹². En nuestra paciente, al quinto día de iniciar las inmunoglobulinas por vía intravenosa, comenzó a mejorar clínicamente hasta la resolución completa a los 2 meses.

En conclusión, presentamos un caso poco frecuente de un SMF, con un comienzo excepcional consistente en oftalmoplejía interna aislada y una cefalea frontoorbital. Además, tiene una ausencia de IgG anti-GQ1b, a pesar de existir una oftalmoplejía interna y externa. La incidencia de este trastorno ha sido probablemente subestimada debido a que el diagnóstico inicial puede pasar inadvertido cuando los pacientes presentan síntomas tan leves que pueden tener una recuperación espontánea; en este caso, su inicio puede pasar desapercibido por no presentar ningún otro signo neurológico acompañante, si bien en esta paciente la enfermedad progresó rápidamente hasta instaurarse la tríada clásica, pero no debemos bajar la guardia en este tipo de afección, puesto que la evolución es rápida y puede tener consecuencias graves para el paciente.

Bibliografía

1. Pou-Serradell A. Neuropatías disminunes adquiridas. Sintomatología clínica y clasificación. Rev Neurol. 2000;30:501-10.

2. Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). N Engl J Med. 1956;255:57-65.
3. Sugita A, Yanagisawa T, Kamo T, Takahashi Y, Auki N. Internal ophthalmoplegia with anti-GQ1b Ig G antibody. J Neurol. 2002;249:1475-6.
4. Chan YC, Wilder-Smith E, Chee MWL. Acute ophthalmoplegia with pupillary areflexia associated with anti-GQ1b antibody. J Clin Neurosci. 2004;11:658-60.
5. Bae JS, Kim JK, Kim SH, Kim OK. Bilateral internal ophthalmoplegia as an initial sole manifestation of Miller Fisher syndrome. J Clin Neurosci. 2009;16:963-44, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2008.09.009>. Epub 2009 Mar 31.
6. Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Yuki N, Hattori T. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology. 2001;56:1104-6.
7. Snyder LA, Rismundo V, Millar NR. The Fisher variant of Guillain-Barre syndrome (Fisher syndrome). J Neuroophthalmol. 2009;29:312-24.
8. O'Hanlon GM, Plomp JJ, Chakrabarti M, Morrison I, Wagner ER, Goodyear CS, et al. Anti-GQ1b ganglioside antibodies mediate complement-dependent destruction of the motor nerve terminal. Brain. 2001;124:893-906.
9. Lo YL. Clinical and immunological spectrum of the Miller Fisher syndrome. Muscle Nerve. 2007;36:615-27.
10. Yuki N, Odaka M, Hirata K. Acute ophthalmoparesis (without ataxia) associated with anti-GQ1b antibody: Clinical features. Ophthalmology. 2001;108:196-200.
11. Gabaldón Torres L, Badía Picazo C, Salas Felipe J. Papel del estudio neurofisiológico en el síndrome de Miller Fisher. Neurología. 2012. doi:10.1016/j.nrl.2012.04.014.
12. Sederholm BH. Treatment of acute immune-mediated neuropathies: Guillain-Barré syndrome and clinical variants. Semin Neurol. 2010;30:365-72.

O. Terry López ^{a,*}, D. Sagarra Mur ^b, A.M. Gutiérrez Álvarez ^b y C. Jiménez Corral ^b

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Santa Bárbara, Soria, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Santa Bárbara, Soria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: oscarterry@hotmail.com (O. Terry López).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.06.007>

Accidente isquémico transitorio secundario a aneurisma carotídeo extracranial

Transient ischaemic attack secondary to extracranial carotid artery aneurysm

Sr. Editor:

Los aneurismas carotídeos extracraeales tienen una baja incidencia (relativa al 1,3%), que dificulta el estudio de su etiología, evolución natural y respuesta al tratamiento¹⁻⁶.

Presentamos el caso de una mujer de 32 años, exfumadora y en tratamiento con anticonceptivos orales, que refiere un episodio autolimitado de 15 min de duración, consistente en disartria y disminución de fuerza en la extremidad superior derecha, con recuperación espontánea completa. Presenta una exploración neurológica normal, con analítica básica, electrocardiograma, radiografía de tórax y TC craneal sin alteraciones. El cuadro clínico es compatible con un accidente isquémico transitorio (AIT) hemisférico izquierdo. Se solicitan marcadores tumorales, serología, estudio de inmunología y estudio de hipercoagulabilidad, identificándose únicamente una mutación C667T de la MTHFR

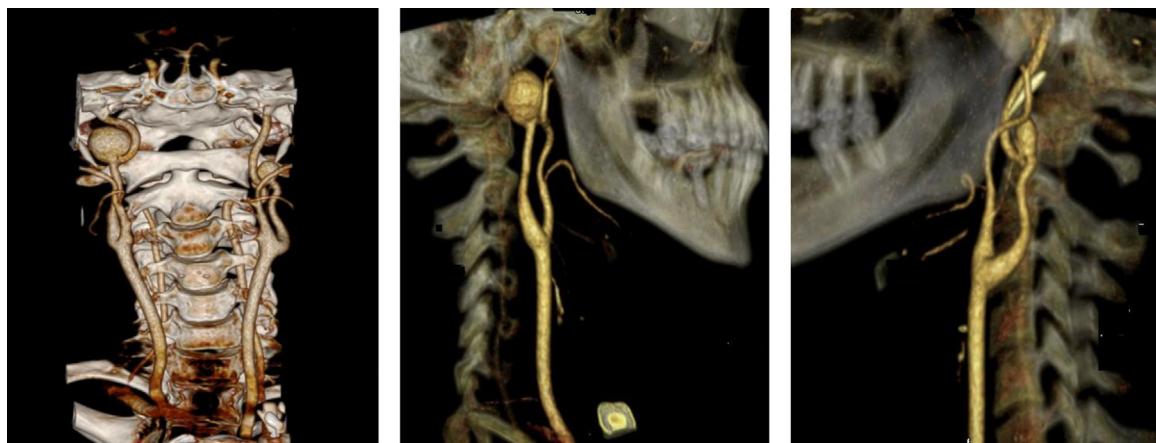


Figura 1 Angio-TC TSA: aneurisma sacular permeable en porción cervical distal de ambas CI (19 mm CID), (16 mm CII).

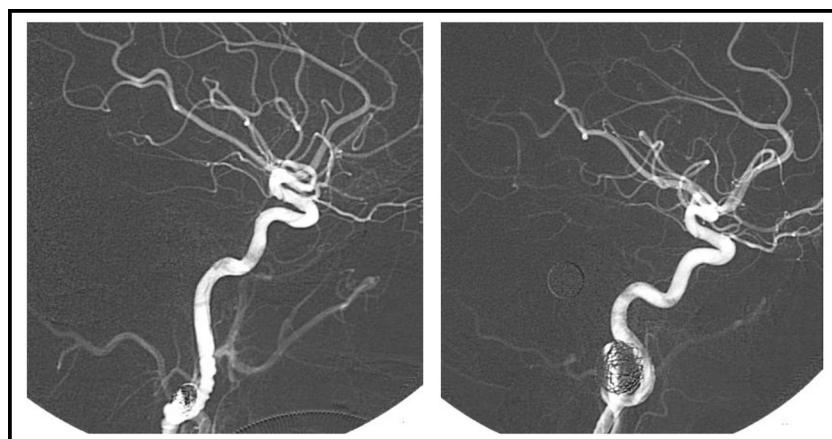


Figura 2 Embolización de aneurisma CII y CID.

en estado homocigoto. Se realizan un ecocardiograma transtorácico, sin alteraciones, y un eco-Doppler de troncos supraaórticos (TSA) y angio-TC de TSA, polígono de Willis (PW) y aorta toraco-abdominal, en los que únicamente se objetiva un aneurisma sacular permeable en la porción cervical distal de ambas carótidas internas (CI), de 19 mm en CID, y de 16 mm en CII, de diámetro máximo (fig. 1). Valorado el caso, y ante la imposibilidad de reparación quirúrgica por inaccesibilidad de los aneurismas carotídeos, se decide realizar un tratamiento endoluminal. En un primer tiempo, se interviene el aneurisma sintomático de CII, implantándose 3 coils Matrix® intraaneurismáticos y una endoprótesis Silk® (4 × 30 mm) en CII, obteniendo una trombosis completa del aneurisma y una correcta permeabilidad de la CII distal y de la circulación intracranal (fig. 2). En un segundo tiempo, se repara el aneurisma asintomático de CID, implantándose tres coils GDC® intraaneurismáticos y una endoprótesis Silk® (4 × 30 mm) en CID, obteniendo una trombosis completa del aneurisma y una correcta permeabilidad de la CID distal y de la circulación intracranal (fig. 2). La paciente es dada de alta asintomática, con una pauta de doble antiagregación durante 2 meses, y posteriormente con antiagregación simple de forma indefinida. A los 2 años de seguimiento,

permanece asintomática, presentando un correcto resultado de las técnicas endoluminales realizadas.

La localización habitual de los aneurismas carotídeos extracraneales es la bifurcación carotídea, seguida de la CI, y de la carótida externa^{1,2,4}. Como sucede en nuestro caso, y según algunas series, pueden ser bilaterales, y/o asociar aneurismas en otras localizaciones¹. Su morfología es fusiforme o sacular^{1,2} y su etiología es variada¹⁻⁵. Antiguamente, su principal causa era la infección, mientras que en el momento actual es la arteriosclerosis (55%), seguida de la displasia arterial fibromuscular, los traumatismos, la disección, las intervenciones quirúrgicas y otras más infrecuentes, como la necrosis quística de la media, el síndrome de Marfan, la arteritis de Takayasu y la arteriopatía medial idiopática¹⁻⁴. Hasta un 60% de los aneurismas carotídeos extracraneales son sintomáticos y las manifestaciones clínicas varían según su localización, tamaño y etiología. Los pacientes pueden presentar síntomas compatibles con AIT o ictus (40-45%)¹⁻⁴, como sucedió en nuestro caso, opresión retrorbitaria, cefalea pulsátil, disfagia, dolor facial recidivante, sordera, ronquera, acúfenos, síndrome de Horner y síndrome paratrigeminal de Raeder. En la exploración física se suele objetivar una masa pulsátil cervical o faríngea, a veces dolorosa, asociando en algunos

casos déficits y/o focalidad neurológica¹⁻³. Hay que realizar un diagnóstico diferencial con el acodamiento o la elongación carotídea, el tumor de cuerpo carotídeo, las adenopatías, el absceso periamigdalino, los quistes branquiales y los higromas quísticos^{1,2}. Aunque el eco-Doppler, y sobre todo la angio-TC o la angio-RM de TSA y PW, son necesarios para establecer el diagnóstico, hoy en día la arteriografía de TSA y PW se considera el *gold standard* para valorar los detalles anatómicos y planificar la opción óptima de tratamiento¹⁻³. Las indicaciones terapéuticas dependen de las manifestaciones clínicas, del tamaño, la localización y la etiología del aneurisma, así como del riesgo quirúrgico del paciente^{1-3,5,6}. Su principal objetivo es la prevención de las complicaciones neurológicas graves y su mortalidad secundaria asociada^{1,2,5}. Los aneurismas carotídeos extracraneales presentan una tasa aproximada de mortalidad por trombosis, embolia o rotura del 71% frente al 30% de los sometidos a reparación quirúrgica o endoluminal¹⁻⁴. Hoy en día, las alternativas terapéuticas consisten en un tratamiento quirúrgico mediante exclusión aneurismática y sutura arterial o injerto de derivación (protésico o autólogo), que asocia una tasa de morbilidad neurológica (periférica y central) que oscila del 6 al 20%, según las series, y una tasa de mortalidad en torno al 2%¹⁻⁵, o en un tratamiento endoluminal mediante embolización aneurismática e implante de endoprótesis, útil en aquellos aneurismas inaccesibles quirúrgicamente, como sucedió en nuestro caso, o en aquellos pacientes con elevado riesgo quirúrgico. Esta última alternativa es una opción de tratamiento en auge, aunque en el momento actual no se dispone de estudios aleatorizados que evalúen los resultados a largo plazo¹⁻³. Para finalizar, debemos subrayar que aunque es

una entidad poco frecuente, es necesario tenerla en cuenta como posible causa del AIT o de ictus¹.

Bibliografía

1. Rutherford. Cirugía vascular: aneurismas de la arteria carótida extracraneal, 2, 6.⁵ ed. Madrid: Elsevier España S. A.; 2006. p. 2052–62.
2. SEACV Tratado de las Enfermedades Vasculares: aneurismas de los troncos, supraaórticos, 2. Barcelona: Viguera Editores, S. L.; 2006. p. 777–85.
3. Attigah N, Kulkens S, Zausig N, Hansmann J, Ringleb P, Hakimi M, et al. Surgical therapy of extracranial carotid artery aneurysms: Long-term results over a 24-year period. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2009;37:127–33.
4. Li Z, Chang G, Yao C, Guo L, Liu Y, Wang M, et al. Endovascular stenting of extracranial carotid artery aneurysm: A systematic review. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2011;42:419–26.
5. Radak D, Davidovic L, Vukobratov V, Iljevski N, Kostic D, Maksimovic Z, et al. Carotid artery aneurysms: Serbian multicentric study. Ann Vasc Surg. 2007;21:23–9.
6. Davidovic L, Kostic D, Markovic D, Vasic D, Markovic M, Duvnjak S, et al. Carotid artery aneurysms. Vascular. 2004;12:166–70.

E. Bravo Ruiz*, M.J. Suarez Tornín, A. Salazar Agorria y R. Vega Manrique

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: esther.bravoruiz@osakidetza.net
(E. Bravo Ruiz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.06.005>

Miastenia gravis y asociación con neoplasias extratímicas

Myasthenia gravis in association with extrathymic neoplasia

Sr. Editor:

La miastenia gravis (MG) es considerada un trastorno paraneoplásico asociado a un timoma hasta en un 15% de los pacientes. Sin embargo, la relación con otras neoplasias extratímicas sigue siendo un tema controvertido no completamente estudiado^{1,2}.

En un estudio de prevalencia de MG en nuestro medio³, encontramos que 3 de 29 (10%) pacientes presentaron una neoplasia extratímica previa o simultánea al diagnóstico de MG: un varón con antecedente de linfoma no Hodgkin, un varón en el que se diagnosticó un adenocarcinoma gástrico en el ingreso del comienzo sintomático de la MG y una mujer con antecedente de neoplasia de mama.

El objetivo del estudio es revisar y discutir la relación de MG con otras neoplasias extratímicas e informar de 3 nuevos casos evaluados en nuestro centro.

Caso 1. Paciente varón de 62 años, que presentó hace 15 años un síndrome adenopático generalizado. Las pruebas de imagen mostraron adenopatías axilares bilaterales, adenopatías retroperitoneales y en cadena paratraqueal derecha. El estudio anatopatológico de las adenopatías y medular era compatible con linfoma maligno folicular mixto de célula pequeña hendida y célula grande. Dada la estabilidad clínica y radiológica, se ha mantenido sin tratamiento hasta la fecha actual. Desde un punto de vista neurológico, el paciente presentó en el último año diplopia fluctuante, con buena respuesta a piridostigmina (240 mg/día). Meses después empeoró, presentando episodio de ptosis total y debilidad masticatoria, propiciando el inicio de tratamiento con dosis bajas de prednisona (10 mg/día), con buena tolerancia y eficacia. El diagnóstico de MG estuvo basado en el estudio electrofisiológico, que mostró un decremento patológico mayor del 10% en la estimulación nerviosa repetitiva a baja frecuencia sobre el nervio facial. No se ha constatado timoma en ninguna de las pruebas de imagen solicitadas durante el seguimiento. Aunque inicialmente no se detectaron autoanticuerpos, una posterior determinación de anti-AChR encontró niveles elevados en suero, con un título de 3,98 nmol/l (normal < 0,20 nmol/l).