

Ptosis palpebral unilateral como debut de mieloma múltiple



Unilateral ptosis as the initial sign of multiple myeloma

El mieloma múltiple está considerado la neoplasia hematológica más frecuente después del linfoma no Hodgkin y la leucemia linfocítica crónica. Consiste en una proliferación incontrolada de células plasmáticas en la médula ósea, que da lugar a una producción excesiva de inmunoglobulinas monoclonales¹.

El mieloma múltiple posee una incidencia de 5,5 casos/100.000 habitantes², es una neoplasia algo más frecuente en varones que en mujeres en una proporción de 1,6:1. La edad media de presentación es de 68 años¹, siendo rara su aparición antes de los 40 años³.

Los dolores óseos constituyen el síntoma más frecuente de esta enfermedad y están presentes en al menos el 70% de los casos. También son características en los pacientes con mieloma la anemia por invasión tumoral de la médula ósea, la hipercalcemia secundaria a la destrucción ósea, la insuficiencia renal que provocan los depósitos de inmunoglobulinas y la predisposición a las infecciones bacterianas, especialmente en forma de neumonía o pielonefritis^{1,4}.

La afectación orbitaria en el mieloma múltiple es muy poco frecuente. Presentamos un caso de mieloma múltiple con un comienzo clínico excepcional en forma de ptosis palpebral aislada.

Caso clínico

Mujer de 73 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que ingresó en el Servicio de Neurología, remitida por el Servicio de Oftalmología, para estudio de ptosis palpebral izquierda de 3 semanas de evolución. La ptosis se había instaurado de forma brusca y no presentaba fluctuaciones. Unos días más tarde de haber notado la caída palpebral empezó a presentar episodios ocasionales de diplopía horizontal de minutos de duración. No refería dolores óseos ni síntomas constitucionales acompañantes. A la exploración física se evidenció una ptosis palpebral izquierda de unos 6 mm. No presentaba exoftalmos ni déficits en los movimientos extraoculares. El examen del fondo de ojo fue normal.

El resto del examen neurológico así como la exploración física general también fueron normales.

Se practicó una resonancia magnética craneal y una tomografía computarizada de senos paranasales que mostraron una lesión lítica en el suelo de la órbita izquierda asociada a una masa de partes blandas que se extendía al seno maxilar con afectación de la pared ósea de la fosa nasal izquierda. Además se evidenció una segunda lesión lítica en la rama derecha del maxilar inferior. En un PET-SCAN se evidenció infiltración del seno maxilar izquierdo, y también de húmero izquierdo y de algunos arcos costales. Se realizó una biopsia de la masa orbitaria que fue compatible con plasmocitoma (CD138+, MUM-1 +, positividad intensa de CD56) aunque sin poder descartar un linfoma plasmocitario por la localización. Una analítica general mostró pancitopenia leve, hipogammaglobulinemia, y presencia de componente monoclonal 0,24 g/dl. En la inmunoelectroforesis había

una banda gamma compatible con IgG Kappa; en orina se hallaron cadenas libres tipo kappa. Ante estos hallazgos se decidió realizar una biopsia de médula ósea que confirmó el diagnóstico de mieloma múltiple con infiltración tumoral del 30% por células plasmáticas.

Discusión

En el mieloma múltiple los síntomas neurológicos aparecen en una minoría de pacientes y, dadas sus características existe un amplio abanico de síndromes clínicos neurológicos que pueden darse tanto en el curso de la afección como de forma muy ocasional formando parte de la sintomatología inicial. Las manifestaciones dependerán de la localización y extensión del tumor^{1,3,5}. Los aplastamientos vertebrales provocan síndromes de compresión medular y/o radiculopatías. En ocasiones se produce una infiltración difusa del espacio subaracnoideo (meningitis mielomatosa). La hipercalcemia se puede manifestar con síntomas de encefalopatía. La extensión a partir de estructuras óseas faciales o craneales puede dar lugar a afectación de pares craneales o masas ocupantes de espacio intracerebrales¹. Por último, los depósitos de sustancia amiloide en el nervio periférico pueden ser causa de mono o polineuropatía¹.

El compromiso orbitario por el mieloma múltiple es raro y existen pocos casos publicados; Burkat et al.⁴ realizaron en 2009 una revisión de la literatura, contabilizando un total de 71, donde solo en la tercera parte de los pacientes, los síntomas orbitarios constituyeron la manifestación inicial de la enfermedad, mientras que en los restantes, la afectación orbitaria se produjo en pacientes con diagnóstico ya establecido de mieloma múltiple.

El mieloma puede localizarse en cualquiera de las estructuras intraorbitarias. La afectación del globo ocular es muy infrecuente y sus manifestaciones más comunes son hemorragias retinianas, desprendimientos maculares, exudados algodonosos retinianos y depósitos corneales de cristales o cobre⁴.

El mieloma orbitario se presenta habitualmente como un tumor solitario de partes blandas originado a partir de depósitos óseos y se suele asociar a destrucción ósea⁵. En los casos publicados, el compromiso es predominantemente unilateral (88%), la ubicación de las masas es más frecuente en la parte posterior de la órbita (69%) y hasta en un 90% las lesiones se localizan a nivel extraconal⁴.

El síntoma inicial más frecuente es el exoftalmos (81%), seguido por la pérdida de visión (23%), diplopía (23%) y edema palpebral (21%), y en menor proporción ptosis (13%)⁴. Estos datos confirman la excepcionalidad del caso que presentamos, que comenzó con ptosis unilateral aislada. La mayoría de los autores describen una velocidad de instauración de la sintomatología insidiosa^{3,6,7}.

Al tratarse de una ptosis palpebral aislada puede descartarse una afectación tanto nuclear como fascicular del nervio ocular común como causa. Por consiguiente, la ptosis de la paciente solo puede deberse a una disfunción del músculo elevador del párpado superior o de la rama superior del III par craneal que lo inerva, rama que nace en la parte más posterior de la órbita.

Sin embargo, la neuroimagen, que muestra una masa tumoral localizada en el suelo de la órbita, no constata una compresión directa de estas estructuras como causa

de la ptosis. Creemos que la masa tumoral pudo haber dado lugar a un desplazamiento en sentido rostral del contenido orbitario provocando una compresión del músculo elevador del párpado superior contra el techo de la órbita.

En nuestro caso el mieloma es secretor de IgG como ocurre en la mayoría de los mielomas que cursan con afectación de la órbita, en una proporción mayor a la que se da en el mieloma de otras localizaciones⁶.

La afectación orbitaria en el mieloma suele ser expresión de una forma más agresiva de la enfermedad y las tasas de supervivencia son significativamente peores que en otras localizaciones⁴.

A pesar de que menos de un 1% de todas las masas orbitarias son mielomas¹, es una posibilidad a tener en cuenta en su diagnóstico diferencial. Una adecuada comunicación y trabajo coordinado entre los diferentes servicios implicados (en nuestro caso: neurología, oftalmología, otorrinolaringología y hematología) son determinantes para llegar al diagnóstico cuando el mieloma se presenta en esta localización.

Bibliografía

1. Fauci AS, Braunwald E, Kasper DL. *Principios de Medicina Interna*. 17.^a ed. México DF: Mc-Graw Hill Interamericana Editores; 2009.
2. Rodríguez Gil R, Delgado Miranda JL, Acosta Acosta BA. Tumoración orbitaria como debut de un mieloma múltiple secretor de

inmunoglobulina A. A propósito de un caso. *Arch Soc Canar Oftal*. 2010;21.

3. Sharma A, Kaushal M, Chaturvedi NK, Yadav R. Cytodiagnosis of multiple myeloma presenting as orbital involvement: a case report. *CytoJournal*. 2006;10:3–19.
4. Burkat CN, Van Buren JJ, Lucarelli MJ. Characteristics of orbital multiple myeloma: a case report and literature review. *Survey of Ophthalmology*. 2009;54:697.
5. Ajithkumar TV, Sivasankar C, Ramachandran K. Orbital multiple myeloma: case report and review of computed tomography features. *Australas Radiol*. 2002;46:119–20.
6. Thoumazet F, Donnio A, Ayeboua L, Brebion A, Diedhou A, Merle H. Orbital and muscle involvement in multiple myeloma. *Can J Ophthalmol*. 2006;41:733–6.
7. Castro-Rebollo M, Cañones-Zafra R, Vleming-Pinilla EN, Drake-Rodríguez-Casanova P, Pérez-Rico C. Exoftalmos unilateral como debut de mieloma múltiple no secretor. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2009;84:631–4.

B. Narberhaus^{a,*}, M. Avila^b, J. Orriols^c y J. Saura^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Sant Joan de Déu, Fundació Althaia, Manresa, Barcelona, España

^b Medicina Familiar y Comunitaria, Área Básica de Salud Manresa 4, Manresa, Barcelona, España

^c Servicio de Hematología, Hospital Sant Joan de Déu, Fundació Althaia, Manresa, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 19345bnd@comb.cat (B. Narberhaus).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2014.08.001>

Hemorragia subaracnoidea por rotura de aneurisma espejular intracraneal. A propósito de un caso y revisión de la literatura



Subarachnoid haemorrhage from a ruptured intracranial mirror-like aneurysm. A case report and literature review

Sr. Editor:

La hemorragia subaracnoidea (HSA) justifica el 6-8% de todas las enfermedades cerebrovasculares agudas, así como el 5% de muertes y el 25% de años de vida perdidos por estos procesos. Su importancia subyace en que afecta a pacientes más jóvenes que el ictus isquémico y que conlleva una elevada morbilidad. Además, la HSA constituye al mismo tiempo un proceso patológico en sí misma y un epifenómeno de una causa subyacente a tratar¹⁻⁵. Presentamos un caso de HSA aneurismática (HSAa), que comenzó clínicamente de forma oscilante, evidenciándose aneurismas «en espejo» en ambas arterias cerebrales medias (ACM).

Se trataba de un varón de 42 años, que acudió a urgencias por un cuadro clínico atraumático, fluctuante, iniciado 4 días antes (mientras practicaba voleibol), consistente en cefalea holocraneal de intensidad moderada, que se autolimitó inicialmente, reapareciendo con sensación

presincoanal, meningismo y una cefalalgia, descrita por él, como «la peor de su vida». Ante la sospecha de HSAa, se solicitaron analítica general y TAC craneal urgentes. La analítica resultó normal y en la TAC craneal se objetivó una HSAa (fig. 1 A). El estudio vascular se completó con una angio-TAC intracraneal (fig. 1 B), en donde se descubrió un aneurisma en cada ACM (segmento distal de M2), atribuyendo el origen del sangrado (mediante confirmación con arteriografía cerebral) (fig. 2) al del lado izquierdo. El paciente fue diagnosticado de HSAa (Hunt&Hess-II/WFNS-I/Fisher-III). Tras iniciarse tratamiento con nimodipino 60 mg/4 h por vía oral, se procedió a su ingreso y se practicó una craneotomía pterional emergente (con clipaje del aneurisma de ACM-M2-izquierda) y 30 días después en el aneurisma indemne localizado en ACM-M2-derecha. La evolución clinicorradiológica del paciente fue favorable, con restitución «ad integrum».

A pesar de los logros obtenidos en el diagnóstico y el tratamiento de la HSA, esta sigue representando una entidad nosológica muy grave: el 10% de los pacientes fallece antes de llegar al hospital, el 25% lo hace en las primeras 24 h tras el sangrado, el 45% en los 30 días siguientes, el 50% presentará algún tipo de morbilidad secundaria y solo un 33% tendrá una buena evolución tras recibir tratamiento¹⁻⁵. La incidencia de rotura de los aneurismas encefálicos está determinada por: edad (≥ 60 años), sexo (femenino), localización (circulación posterior), tamaño (≥ 5 mm) y presencia de síntomas. Las localizaciones, por orden de frecuencia, de los aneurismas en el sistema circulatorio intraencefálico